2

KLINIK

DER

RÜCKENMARKS-KRANKHEITEN

VON

DR. E. LEYDEN,
O. Ö. PROFESSOR DER MEDICIN AN DER UNIVERSITÄT BERLIN.

ZWEITER BAND.

ZWEITE ABTHEILUNG.

Mit 12 zum Theil farbigen Tafeln.

BERLIN 1876.
VERLAG VON AUGUST HIRSCHWALD.
68 UNTER DEN LINDEN.

Das Recht der Uebersetzung wird vorbehalten.

KLINIK

DER

RÜCKENMARKS-KRANKHEITEN.

ZWEITER BAND:

DIE KRANKHEITEN DES RÜCKENMARKS SELBST.

ZWEITE ABTHEILUNG:

DIE CHRONISCHEN KRANKHEITEN DES RÜCKENMARKS.

Inhalts-Verzeichniss.

I. Die secundäre Degeneration und Atrophie des Rückenmarks.

Seite

§ 1. Die secundäre Degeneration . 301
1. Die absteigende Degeneration . 302
2. Die aufsteigende „ . 306
Die physiol. und pathol. Bedeutung der secundären Degeneration 309

§ 2. Partielle Atrophieen und Agenesieen des Rückenmarks 312
1. Rückenmarksatrophie nach angeborner Verkümmerung d. Extremitäten 312
2. „ „ erworbener „ „ 314

II. Die Sklerose des Rückenmarks (graue Degeneration, chronische Myelitis).

Allgemeine Vorbemerkungen . 318

§ 1. Die graue Degeneration der hintern Rückenmarksstränge . . . 324
(Tabes dorsualis. Ataxie locomotrice progressive).
Geschichtliches. Bezeichnung . 324
Makroskopische Beschreibung . 326
Mikroskopische Untersuchung . 318
Symptomatologie . 331
Entwicklung und Verlauf der Krankheit 348
Aetiologie . 352
Dauer und Ausgänge. Diagnose . 353
Prognose . 355
Therapie . 357
Pathologische Physiologie (Theorie der Krankheit) 364

Seite

§ 2. Die Sklerose. Diffuse, herdförmige Sklerose. Chronische Myelitis. — Vorbemerkungen 375
Makroskopische Beschreibung 377
Mikroskopische Untersuchung 379
Symptomatologie 385
1. Disseminirte Sklerose. Cerebro-spinale Form (Charcot) 385
Beispiele 392
2. Spinale Form. Chronische Myelitis 400
Allgemeine Symptomatologie 401
Verlauf 408
Diagnose 409
Therapie 411
Specielle Symptomatologie 412
a) Die Sklerose des Dorsalmarks 412
b) Die Sklerose des obern Brusttheils 415
c) Die Sklerose des Halsmarks 420
d) Die Sklerose des Bulbus 427
e) Diffuse Sklerose 429
f) Periphere Sklerose. Sklerose corticale s. annulaire 433

§ 3. Die symmetrische Sklerose der Seitenstränge 434
Combinirte Sklerose der Hinter- und der Seitenstränge 445

III. Centrale Höhlenbildung im Rückenmark.

Pathologische Anatomie 455
Die Natur der Höhlenbildung 460
Symptomatologie 466

IV. Die spinalen Muskelatrophieen.

§ 1. Die progressive Muskelatrophie 477
Symptomatologie 478
Verlauf und Dauer der Krankheit 487
Aetiologie 488
Pathologische Anatomie 489
Therapie 496
Pathogenese und Theorie der Krankheit 499

§ 2. Die progressive Bulbärparalyse 509
Symptomatologie 517
Pathologische Anatomie 522
Diagnose. Therapie 524

§ 3. Hereditäre Formen der progressiven Muskelatrophie 525

§ 4. Die lipomatöse Muskelhypertrophie 531
Pathologische Anatomie 536
Theorie der Krankheit 538

Seite

§ 5. Die deuteropathischen (secundären) spinalen Muskelatrophieen 540
§ 6. Die Kinderlähmungen 547
1. Die geburtshülflichen Lähmungen der Kinder 548
2. Die congenitale Encephalitis und Myelitis 550
Die atrophische Kinderlähmung 552
Symptomatologie 554
1. Periode der acuten Entwicklung 554
2. Periode der Muskelatrophie und Deformitäten 559
Diagnose 564
Pathologische Anatomie 566
Pathogenese der Krankheit 571
Therapie 575
Erklärung der Abbildungen 583
Alphabetisches Sach-Register 585

I.

Die secundäre Degeneration und Atrophie des Rückenmarks.

(Hierzu Taf. I.).

Der Besprechung der einzelnen Formen chronischer Rückenmarkskrankheiten schicken wir die Erörterung eines Processes voran, welcher keine eigentlich klinische Bedeutung hat und an und für sich keine Symptome erzeugt, welcher aber für das Verständniss besonders der chronischen Formen von grosser Bedeutung ist: die secundäre Degeneration und Atrophie des Rückenmarks.

§ 1. Die **secundäre Degeneration** des Rückenmarks ist bereits in den früheren Abschnitten wiederholt erwähnt worden: sie stellt keinen selbstständigen Process dar, sondern erscheint im Gefolge verschiedener, acuter oder chronischer Herderkrankungen des Gehirns und Rückenmarks, nachdem dieselben längere Zeit bestanden haben; sie entwickelt sich, von diesen ausgehend, in gesetzmässiger Weise über ganz bestimmte Bahnen. Für das Verständniss der im Rückenmark vorfindlichen Alterationen ist ihre Kenntniss ganz nothwendig, da ihr bei Lebzeiten besondere Krankheitssymptome nicht entsprechen; sie gestattet auch einigermassen ein Urtheil über das Alter der primären Krankheit: ihre Bedeutung geht aber noch über das rein Pathologische hinaus, sofern sich gewisse Schlüsse über die Functionen bestimmter Faserbahnen des Rückenmarks ableiten lassen.

Als der eigentliche Entdecker der secundären Degeneration im Rückenmark ist L. Türk zu nennen. Zwar sind schon vor ihm mehrere Fälle von theilweisen Atrophieen (und Agenesieen) des Rückenmarks bekannt gewesen. Morgagni hat zuerst die Entdeckung gemacht, dass mitunter in Fällen von sehr alten Hemiplegieen eine auffällige Atrophie und Volumensveränderung des Crus cerebri, des Pons und der Medulla oblongata auf der dem Erkrankungsherde im Hirn entsprechenden Seite bemerkt wird. Dieser Fund scheint wieder in Vergessenheit gerathen zu sein: wenigstens giebt Cruveilhier an, dass er vergeblich darnach gesucht habe.

Er selbst, sowie weiterhin Rokitansky haben dieselbe Atrophie wiederholt gefunden, und auch durch spätere Beobachtungen ist sie als eine, zwar nicht sehr häufige, aber sicher constatirte Thatsache bestätigt. Allein erst durch L. Türk's*) Arbeiten wurde der Vorgang auch in den Fällen, wo eine makroskopische Atrophie nicht vorlag, der Untersuchung erschlossen und seine Häufigkeit und Wichtigkeit richtig gewürdigt. Wir wollen nicht vergessen, dass L. Türk trotz einer verhältnissmässig unvollkommenen Untersuchungsmethode bereits die wichtigsten Thatsachen dieses Processes gefunden und sie in ihrer Bedeutung für die Pathologie und Physiologie richtig gewürdigt hat. Die neueren Untersuchungen mit besseren Methoden haben seine Angaben durchweg bestätigt und nach vielen Richtungen hin erweitert und vervollständigt.**)

Wir unterscheiden mit Türk die absteigende und die aufsteigende secundäre Degeneration.

1. Die absteigende Degeneration, welche sich am häufigsten ausgehend von apoplektischen oder Erweichungsherden im Gehirn entwickelt und durch das ganze Rückenmark verbreitet, ist von L. Türk in seiner ersten Arbeit beschrieben worden. Sie schliesst sich an die bereits erwähnten älteren Beobachtungen von Atrophie des Hirnschenkels, des Pons und der Medulla oblongata an, verbreitet sich durch die Pyramiden auf die entgegengesetzte Seite des Rückenmarks und zieht sich bis zur Lendengegend herab. Türk's Untersuchungen geschahen mikroskopisch, indem er von den zur Untersuchung bestimmten Rückenmarken, nachdem sie in Weingeist erhärtet waren, möglichst feine Schnitte anfertigte, die er durch Zusatz von etwas Kalilauge aufhellte. Die nun hervortretenden Körnchenzellen liessen die Degeneration nach Lage und Verbreitung leicht erkennen. Zuweilen ist die Degeneration auch schon mit blossem Auge zu erkennen und zu beurtheilen.

Die makroskopische Volumens-Differenz zwischen der erkrankten, d. h. der Extremitätenlähmung entsprechenden Rückenmarkshälfte gegen die andere gesunde, pflegt zwar nicht so bedeutend zu sein, wie jene an Medulla und Pons, von Morgagni und Cruveilhier beschriebene, indessen ist sie doch auch öfters

*) Ueber ein bisher unbekanntes Verhalten des Rückenmarks bei Hemiplegieen. Zeitschrift d. Aerzte zu Wien. 1850. 6—8. — Ueber secundäre Erkrankung einzelner Rückenmarksstränge und ihrer Fortsetzungen zum Gehirn. Wiener Sitzungsber. 1851. VI. p. 288, 312, endlich Sitzungsber. XI. Hft. 1, p. 113.

**) Folgende Arbeiten sind zu nennen: Leyden: Die graue Degeneration des Rückenmarks. Deutsche Klinik. 1863. — Bouchard: Des dégénérations secondaires de la moëlle épinière. Arch. génér. 1866. I. p. 272—292, 441—461, 561—578 und II. p. 273—297. — O. Barth: Ueber secundäre Degeneration des Rückenmarks. Arch. d. Heilkunde 1869. 5. p. 433—449. — C. Westphal: Ueber ein eigenthümliches Verhalten der secundären Degeneration des Rückenmarks. Arch. f. Psych. u. Nervenkrankheiten. II. p. 374—380. — Derselbe: Ueber künstlich erzeugte secundäre Degeneration einzelner Rückenmarksstränge. Ebendas. p. 415—421. — Philippeaux und Vulpian: Arch. de Physiol. norm. et pathol. 1869. 2. p. 221 u. 3. p. 661. — Dickinson: On the changes of the nervous system, which follow the amputation of limbs. Journ. of anat. and physiol. Novbr. 1868. — u. a. m.

auf Querschnitten des Rückenmarks deutlich. Sie betrifft vorherrschend den weissen Markmantel, weniger die graue Substanz des Vorderhorns, sie ist öfters von einer mehr oder weniger deutlichen grau, oder grauroth durchscheinenden Beschaffenheit begleitet, welche vornehmlich der Substanz des Hinterseitenstranges entspricht, und endlich ihre Intensität nimmt von oben nach unten ab. Deutlicher und viel häufiger ist die Verkleinerung an dem erhärteten Rückenmark zu constatiren, weniger nach der Erhärtung in Weingeist, besser nach mehrwöchentlicher Erhärtung in Chromsäure. Alsdann ist die degenerirte Partie geschrumpft und wenn auch nicht stark, so doch deutlich gegen die gesunde Seite verkleinert: besonders die hintere seitliche Partie der weissen Substanz ist abgeplattet und zusammengezogen und in Folge dessen sieht man öfters das graue Vorderhorn herabgezogen, dem Hinterhorn in spitzerem Winkel genähert.

Nach mehrwöchentlicher Erhärtung des Rückenmarks durch Chromsäure tritt die degenerirte Partie in sehr scharfer Weise durch eine hellere Färbung hervor und ist nun sehr leicht und präcise in ihrer Verbreitung zu studiren. An feinen carminisirten Schnitten heben sich dieselben Theile durch dunklere Färbung hervor und lassen sich nun ebenso leicht erkennen und mikroskopisch untersuchen. Mikroskopisch ist die degenerirte Partie, wie Türk es angegeben hat, ausgezeichnet durch das mehr oder weniger reichliche Vorkommen von Körnchenzellen, welche zwischen die Nervenfasern eingelagert sind und sie zum Theil ersetzen. Die Anzahl der Körnchenzellen ist nicht immer sehr reichlich, in Fällen alter Degeneration scheinen sie sogar ganz zu verschwinden. An Chromsäureschnitten, welche man mit Kali behandelt, treten die Körnchenzellen zwischen den Nervenfasern deutlich hervor, und an den Carmin-Terpentinschnitten sind sie als hellrothe, granulirte, meist mit einem Kern versehene, scharf contourirte Zellen leicht erkennbar: zwischen ihnen liegen die Nervenfasern, auseinander gedrängt, so dass im Ganzen der Bezirk der Degeneration mehr oder weniger stark an denselben verarmt ist. Die einzelnen Nervenfasern haben theils ihren normalen Durchmesser, theils sind sie abnorm dünn oder haben selbst ihre Markscheide ganz verloren: im Uebrigen scheint ihre histologische Beschaffenheit nicht alterirt. Die Zwischenräume sind nicht immer ganz von Körnchenzellen ausgefüllt, sondern auch zum Theil durch ein dunkelroth mit Carmin gefärbtes Netzwerk gebildet, welches einzelne Neurogliakerne enthält; in demselben finden sich hier und da grosse sternförmige Elemente. Die Gefässe sind mitunter mit Körnchenzellen besetzt, sonst aber unverändert. In solcher Weise stellt der Process in der Regel eine einfache Atrophie dar, doch treten zuweilen weitere Veränderungen hinzu, welche mehr einem chronisch-entzündlichen Vorgang entsprechen. Besonders werden die Körnchenzellen sparsamer und das interstitielle Gewebe derber, geschrumpft, sklerotisch, mit Amyloidkörperchen und stark sklerotisch-verdickten Gefässen versehen. Die graue Substanz nimmt in der Regel an

der Degeneration keinen wesentlichen Antheil. Nur eine Verbiegung des Vorderhorns nach unten, eine geringe Formveränderung ist nicht selten. Die Textur selbst ist intact, die Fasern und besonders die Ganglienzellen zeigen keine Atrophie. In einigen Fällen jedoch ist Derartiges allerdings beobachtet worden. Charcot giebt an, Atrophie der Ganglienzellen im entsprechenden Vorderhorn gefunden zu haben, wenn die hemiplektische Lähmung mit deutlicher Muskelatrophie verbunden war. Ich selbst fand mehrere Male eine verdünnte atrophische Beschaffenheit der grauen Substanz in der Nachbarschaft des Seitenhorns und kürzlich eine Verbreiterung des ganzen Vorderhorns mit atrophischer, grobmascher Beschaffenheit und mässiger Zellenatrophie. Als Regel ist es jedoch zu betrachten, dass die graue Substanz keinen nachweisbaren Antheil nimmt. Die Theilnahme der peripheren Nerven und der gelähmten Muskeln ist noch wenig untersucht. Die letztern zeigen meist eine mässige Volumensverminderung und auch die Nerven der gelähmten Extremität sind verdünnt gefunden worden. Mikroskopisch lassen sie eine mehr oder weniger deutliche fleckige Atrophie in den Nervenprimitivbündeln erkennen, die Muskeln zeigen verkleinerte Faserbündel ohne Structurveränderung und mässige interstitielle Fettentwicklung. Mitunter treten auch hier entzündliche Vorgänge hinzu. Cornil*) fand die Nerven der betreffenden Glieder ausgezeichnet durch Vermehrung des Volumens, der Dichtigkeit und Vascularisation, was besonders leicht am Medianus zu beobachten war. Mikroskopisch liess sich nach der Erhärtung in Chromsäure noch deutlicher die Hypertrophie und Hyperplasie des Bindegewebes im Neurilem, Perineurium und zwischen den Nervenfasern, bei völliger Integrität der letzteren, erkennen. Die entsprechenden Muskeln waren atrophisch, gelb-bräunlich, ohne fettige Degeneration, die Kerne des Sarcolemmas vermehrt.

Die Verbreitung der absteigenden Degeneration ist von Türk sorgfältig studirt. In drei Fällen, giebt er an, waren die Körnchenzellen in der ganzen Länge des Rückenmarks auf den hintern Abschnitt des dem Herde entgegengesetzten Seitenstranges beschränkt: der Rest war vollkommen gesund; nach innen bildete das graue Hinterhorn und die hintere Wurzel die Grenze, nach vorne begrenzte sie sich oft genau entsprechend dem Ansatzpunkte des Lig. denticulatum, oft dieselbe überschreitend. Erst vom 3. und 4. Lendennerven nahm die Erkrankung im hintern Seitenstrange ab und verschwand an den Insertionsstellen der letzten Sacralnerven. Im verlängerten Mark und dem untern Brückenende fand sich einzig die dem Rückenmarksseitenstrange entgegengesetzte Pyramide ergriffen. Innerhalb der Pyramidenkreuzung sieht man die Degeneration getheilt, theils im hintern Seitenstrang verbleibend, theils schon auf die Pyramide der andern Seite übergehend. In der Brücke endlich zeigen sich die den Pyramiden entsprechen-

*) Note sur les lésions des nerfs et des muscles liées à la contracture tardive et permanente des membres dans les hémiplégies. Gaz. med. de Paris 1864. 11.

den Längsbündel allein getroffen, endlich nimmt auch die Marksubstanz des Grosshirnschenkels Theil, während Vierhügel und Haube frei bleiben.

In drei anderen Fällen alter encephalitischer Herde trat zu dem Befunde der ersten Reihe noch die Erkrankung eines zweiten Markstranges hinzu, nämlich die des Vorderstranges der dem Gehirnherde gleichnamigen Seite und zwar nur dessen innerer Abschnitt neben dem Sulc. longitud. anterior. In zwei Fällen erlosch dieser Theil der Degeneration früher als die des hintern Seitenstranges, im dritten erstreckte sie sich bis zum untern Ende des Rückenmarks. Die graue Substanz des Rückenmarks fand Türk nicht afficirt.

Die späteren Untersuchungen (Bouchard, Barth u. A.), sowie meine eigenen haben die Angaben Türk's durchweg bestätigt. Die Fig. 1 *a—i* Taf. I veranschaulicht, wie die Degeneration mit gleichzeitiger Schrumpfung der betreffenden Faserzüge durch das Crus cerebri, den Pons und die Medulla oblongata zur Pyramidenkreuzung verläuft und hier auf die entgegengesetzte Seite des Rückenmarks übergeht: hier nimmt sie den hintern Seitenstrang ein und zwar den Bezirk zwischen dem grauen Hinterhorn und dem Aequator des Rückenmarks; sie reicht nach innen nicht ganz bis an den Process. reticularis und lässt auch an der Peripherie eine schmale Randzone weisser Substanz frei. In der Lendenpartie verkleinert sich der Herd der Degeneration, weicht sowohl von dem grauen Hinterhorn als dem Aequator und dem Process. lateralis zurück, reicht dagegen bis an die Peripherie heran. In vielen, ja ich glaube in den meisten Fällen findet sich auch die zweite von Türk angegebene Bahn erkrankt, indem, wenigstens mikroskopisch, ein schmaler Streifen an der Innenseite des Vorderstranges ebenfalls verfärbt erscheint, stärker im Hals- und obern Brusttheile, nach der Lendengegend zu verschwindend.

Die Verbreitung der absteigenden Degeneration bei Erkrankung im Pons und den Pyramiden ist genau dieselbe, wie bei encephalischen Herden, daher wir nicht besonders darauf einzugehen haben.

Auch über doppelseitige Herde (im Grosshirn) ist etwas besonderes nicht zu sagen, sie verursachen, wenn sie längere Zeit fortbestehen, doppelseitige absteigende Degeneration auf den analogen Wegen. In der Regel ist der Herd einer Seite jünger, weniger ausgebreitet oder anders gelegen, so dass auch die secundäre Degeneration beider Seiten gewöhnlich Verschiedenheiten der In- und Extensität darbietet.

Die absteigende secundäre Degeneration von Erkrankungsherden des Rückenmarks, welche Türk ebenfalls zuerst constatirt hat, unterscheidet sich nur dadurch, dass sie nicht das ganze Rückenmark, sondern nur den untern Theil einnimmt und dass sie fast immer doppelseitig ist. Nur selten bietet sie in ihrer ganzen Ausdehnung einfache Verhältnisse dar, sondern ist leicht durch ein

Uebergreifen des primären Herdes beeinflusst. Am einfachsten sind die Verhältnisse bei Compression des Rückenmarks durch Tumoren oder Wirbelkrankheiten, übrigens auch die häufigsten Fälle von secundärer Degeneration durch Rückenmarksaffectionen. An der Compressionsstelle ist das Rückenmark erweicht, der Erweichungsprocess setzt sich mit abnehmender Intensität noch eine Strecke weit über den Bereich der Compression nach oben und unten fort und zwar vorherrschend nach der Richtung der secundären Degeneration: doch nach oben die Hinter- nach unten die Seiten- und Vorderstränge einnehmend. Hieraus geht allmälig die reine secundäre Degeneration, auf die bestimmten Bezirke beschränkt, hervor (s. Bd. II. 1. Abth. p. 149 u. daselbst Taf. V, Fig. 3). Ganz ähnlich ist das Verhältniss bei circumscripter Myelitis (spontaner oder auch traumatischer): auch hier bildet sich in einiger Entfernung eine absteigende Degeneration aus, die aber in der Nähe des Herdes über die gewöhnlichen Grenzen hinübergreift. Wenn mehrere Herde bestehen, z. B. bei disseminirter acuter oder chronischer Myelitis, so können die Verhältnisse sehr complicirt werden, so dass es sich kaum mehr auseinander halten lässt, was noch dem myelitischen Process, was der secundären Degeneration angehört.

2. Die aufsteigende secundäre Degeneration (Taf. I., Fig. 2), welche L. Türk nach derselben Methode studirt hat, wie die absteigende Degeneration, entwickelt sich von Krankheitsherden im Rückenmark aus: sie nimmt, wie bereits Türk gezeigt hat, in dem oberhalb des Herdes gelegenen Theile des Rückenmarks bis zum verlängerten Mark hin, den innern Abschnitt beider Hinterstränge ein. Im obern Brust- und Halstheile ist dieser Bezirk schon äusserlich durch eine kleine Furche abgegrenzt und bekannt unter dem Namen der Goll'schen Stränge (Goll'schen Keilstränge): auf diese ist die aufsteigende Degeneration beschränkt, indem sie die äusseren Abschnitte der Hinterstränge (äusserer Keilstrang, Henle) ganz und constant frei lässt. Weiter nach oben in der Medulla oblongata geht die Degeneration mit den Hintersträngen in die zarten Stränge (funiculi teretes) über und umfasst mit ihnen den Calamus scriptorius der Rautengrube. Weiter ist sie niemals zu verfolgen, sie endet mit den zarten Strängen und wendet sich mit diesen nach aussen zu. Hier fand Türk an jeder Seitenhälfte des verlängerten Markes eine kleine, den Umfang der hintern Hälfte des Seitenstranges kaum erreichende Stelle, welche sich durch das Vorhandensein von Körnchenzellen ebenfalls als Degeneration markirt. Je höher hinauf gegen die Brücke, um so mehr treten sie rückwärts, so dass sie zuerst hinter den Oliven, weiterhin unmittelbar unter der Brücke an den äusseren hinteren, schon zu den Corp. restiformia gehörigen Winkel zu liegen kommen. Weder in das Kleinhirn noch in die Brücke konnte die secundäre Degeneration verfolgt werden. Diese Angaben Türk's über den Gang der secundären Degeneration sind leicht zu bestätigen und vielfach wiederholt, nur der kleine an der Aussenseite der Medulla oblongata angegebene Herd ist meines

Wissens nicht wieder erwähnt, auch habe ich mich von seinem Vorkommen bisher nicht überzeugen können. Zuweilen findet man von diesem Gange der Degeneration Abweichungen, am häufigsten in der Nähe des Erkrankungsherdes: hier findet ebenso, wie schon oben für die absteigende Degeneration bemerkt wurde, eine Fortsetzung des myelitischen Processes nach oben in der Richtung der Hinterstränge statt, aber zunächst nicht auf die inneren Abschnitte beschränkt, sondern weiter verbreitet. Auch andere Varietäten kommen vor, welche durch den bisher bekannten Faserverlauf im Rückenmark noch nicht genügend aufgeklärt sind (vgl. Westphal l. c.), jedoch so selten, dass die Regel des typischen Verlaufes dadurch nicht beeinträchtigt wird.

Das makroskopische und mikroskopische Verhalten der aufsteigenden Degeneration ist ganz analog der absteigenden. Das Vorhandensein der Körnchenzellen, der Schwund an Nervenfasern sind die wichtigsten Merkmale: je intensiver die Degeneration, um so weniger Nervenfasern, um so mehr Körnchenzellen. Das Bindegewebe erscheint etwas verdickt und bildet ein grobmaschiges Netzwerk, sternförmige Zellen liegen öfters darin in grösserer Menge ohne merkliche Vermehrung der Neurogliakerne. Die Degeneration reicht bis in die Spitze der Hinterstränge hinein, greift aber nirgend in die graue Substanz über. Auch die Substanz der Clarke'schen Säulen bleibt intact.

Ausser den Affectionen des Rückenmarks sind auch Erkrankungen der Cauda equina bekannt, die ebenfalls zur secundären aufsteigenden Degeneration führten. Einen solchen Fall berichtet Cornil: Tumor der Cauda equina, welcher das Rückenmark nicht erreicht: aufsteigende Degeneration der hintern Stränge des Rückenmarks. Einen analogen Fall von Tumor der Cauda equina habe ich selbst beobachtet; einen dritten hat Th. Simon*) beschrieben und dabei hervorgehoben, dass diese Degeneration die ganze Länge der Hinterstränge, im untern Theile des Rückenmarks auch die ganze Breite desselben einnahm, nach oben zu auf die Goll'schen Keilstränge beschränkt blieb und in den Clavae der Medulla oblongata endigte.

Was die Natur des anatomischen Processes betrifft, so hatte ihn L. Türk zuerst als Exsudativprocess auffassen zu müssen geglaubt wegen des Vorhandenseins zahlreicher sogenannter Exsudatkörperchen, als eine Ausbreitung der gleichartigen Affection vom Gehirnschenkel durch das Rückenmark. Indessen hat er später diese Annahme deshalb zurückgewiesen, weil es dabei unbegreiflich wäre, dass sich der Process gerade dem Verlauf der Gehirn-Rückenmarksstränge mit der Kreuzung anschliesst. Wahrscheinlich ist also, schliesst Türk, diese isolirte Erkrankung nicht eine Fort-

*) Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie des Centralnervensystems. Arch. f. Psych. u. Nervenkrankheiten. V. p. 108. 1874. II. Tumor im Sack der Dura Mater spinalis, die Cauda equina comprimirend, mit fortgeleiteter Degeneration der Hinterstränge bis in das verlängerte Mark.

setzung des Krankheitsprocesses vom cerebralen Herde aus, sondern eine Folge der Erlahmung der keinen motorischen Impuls mehr empfangenden Stränge, denn 1) die Länge der Zeit, in welcher sich die absteigende Degeneration entwickelt, beträgt mindestens $\frac{1}{2}$ Jahr, während sich die Körnchenzellen in der Umgebung eines apoplektischen Herdes in wenig Tagen entwickeln; 2) die Körnchenzellenbildung nimmt nicht successiv von oben nach unten ab, sondern ist an gewissen Stellen, z. B. der Halsanschwellung, stärker. Besonders beweisend sind die Fälle von Paraplegie, in welchen ein Stück des Rückenmarks durch Druck oder primäre Erkrankung sein Leitungsvermögen ganz oder theilweise verloren hat: an Ort und Stelle findet man zahlreiche Körnchenzellen, nach auf- und abwärts verschwinden sie allmälig und bleiben nur noch auf einzelne Stränge beschränkt und zwar aufwärts auf die centripetalleitenden, abwärts auf die centrifugalleitenden.

Die späteren Autoren haben sich dieser Auffassung Türk's im Wesentlichen angeschlossen und die secundäre Degeneration ebenfalls als Folge der functionellen Unthätigkeit angesehen, welche sich nach oben in den centripetal- (sensibeln), nach unten in den centrifugalleitenden (motorischen) Strängen verbreitet. Bouchard vergleicht sie daher nicht mit Unrecht mit den seit Waller's Untersuchungen bekannten Folgen der Nervendurchscheidungen, welche ebenfalls eine absteigende Degeneration in den centrifugalleitenden, d. h. motorischen Nervenfasern zur Folge haben.

Wenn wir uns auch dieser Auffassung anschliessen, so ist doch die Deutung des histologischen Processes keineswegs leicht. Es handelt sich etwa nicht um eine einfache oder fettige Atrophie der in den qu. Strängen verlaufenden Fasern, nur dann würde eine völlige Analogie der Waller'schen Degeneration vorliegen, sondern neben einer einfachen Atrophie der Nervenfasern geht die Entwicklung zahlreicher Fettkörnchenzellen und eine leichte Bindegewebswucherung einher, Vorgänge, welche an die der Myelitis nahe heranstreifen. Andererseits fehlen aber doch die Zeichen, welche wir sonst überall bei Myelitis vorfinden: es fehlt eine deutliche Wucherung der Zellen, eine Schwellung und Erweichung, eine fettige Degeneration der Nervenelemente bis auf seltene Ausnahmen; wir sind daher wohl berechtigt, den anatomischen Befund einer (degenerativen) Atrophie gleich zu setzen, wenn wir in der Entwicklung der Fettkörnchenzellen eine Analogie mit der interstitiellen Fettentwicklung atrophirender Muskeln sehen.

Was die Zeit anbetrifft, in welcher sich die secundäre Degeneration entwickelt, so nahm Türk an, dass der primäre Process mindestens 6 Monate bestanden haben müsse. Indessen haben neuere Beobachtungen gelehrt, dass die erste Entwicklung viel schneller vor sich gehen kann. Barth sah sie schon nach 5wöchentlichem Bestehen einer Hirnembolie; noch schneller entwickelt sich die aufsteigende Degeneration der Hinterstränge von traumatischen oder primären Erweichungsherden im untern Theile des Rückenmarks. Nach 4wöchentlichem Bestehen einer artificiellen Myelitis

bei einem Hunde fand ich bereits deutliche intensiv rothe Imbibition der Goll'schen Stränge bis zur Medulla oblongata hinauf.*)

Die physiologische und pathologische Bedeutung der secundären Degeneration. Die Bedeutung, welche das Studium der secundären Degeneration für die Physiologie des Rückenmarks hat, ist bereits von Türk selbst vollkommen gewürdigt worden. Es ist evident, dass sich der Process an die Function der Nervenfasern, wenigstens an die Richtung der Nervenleitung anschliesst: bei der Unterbrechung der Willensleitung zu den Muskeln entarten die ausser Thätigkeit gesetzten, d. h. dem Willensimpuls entzogenen Faserzüge des Rückenmarks von dem Erkrankungsherde nach der Peripherie hin; in Folge von Unterbrechung der sensiblen Leitung zum Gehirn entarten die den peripheren Reizen entzogenen centripetalen Partieen von der erkrankten Stelle im Rückenmark bis zum Eintritt ins Gehirn. Mit dem Bell'schen Gesetz und den daraus entnommenen Folgerungen (van Deen, Schiff u. A.) für die Faserung des Rückenmarks steht diese Verbreitung der Degeneration soweit im Einklange als wir die centripetalen Faserzüge in den Hintersträngen, die centrifugalleitenden in den Vorder- und Seitensträngen finden. Bei ihrer grossen Gesetzmässigkeit scheint es daher gerechtfertigt, aus dem Gange der secundären Degeneration weitere Schlüsse über den Faserverlauf im Rückenmark zu entnehmen. Mit Recht vindicirt Türk seiner Entdeckung die Bedeutung einer Methode, „um unsere anatomischen und physiologischen Kenntnisse über den Faserverlauf im Rückenmark zu controlliren und zu vervollständigen": die wichtigsten Schlüsse in dieser Beziehung hat bereits Türk selbst gezogen.

1) Zwischen den Hinter- und Seitensträngen des Rückenmarks, sowie zwischen dem vordern und hintern Abschnitt der letztern, besteht eine durchgreifende anatomische und physiologische Sonderung. — 2) Der hintere Abschnitt des Seitenstranges erweist sich als directe Fortsetzung der Pyramidenfaserung der entgegengesetzten Seite. Innerhalb der Kreuzung sieht man die Fasern direct von der Pyramide der einen Seite zum hintern Seitenstrange der andern Seite hinübergehen. Hier verbleiben sie nun durch das ganze Rückenmark herab. Sie nehmen den hintern Seitenstrang bis zur Aequatorialebene ein, lassen aber, wenigstens bis zur Lendenanschwellung, eine schmale periphere Zone frei. Diese ist vermuthlich der Sensibilität angehörig, da die hintern Seitenstränge nach Schiff's u. A. Experimenten entschieden Sensibilität enthalten, dieser Bezirk auch in Fällen von grauer Degeneration der Hinterstränge nicht selten mit ergriffen ist. — 3) Es besteht ein Faser-

*) Ich war überrascht bei einem andern Hunde, welcher den analogen Eingriff überstanden und ein Jahr lang paraplektisch gelebt hatte, nur Spuren secundärer Degeneration in der Nähe der atrophischen Stelle, nach oben zu nichts derartiges zu finden. Daran knüpft sich Frage, ob nicht die secundäre aufsteigende Degeneration nach einiger Zeit wieder verschwindet. Jedenfalls ist es auch bemerkenswerth, dass sich bei den Herden chronischer Myelitis (Sklerose) im Ganzen selten die analoge Affection der Hinterstränge vorfindet.

zug, welcher neben dem Sulc. longitud. ant. als innerer Abschnitt des Vorderstranges und zwar auf der gleichnamigen Seite der Gehirnaffection verläuft, wodurch sich die nur im Halstheile angedeutete Spaltung des Vorderstranges in zwei Hälften als eine durchgreifende, bis nahe an das Rückenmarksende reichende Differenz ergiebt. Da dieser Faserzug von oben nach unten abnimmt, so folgt, dass eine fortdauernde Kreuzung einzelner motorischer Fasern noch im Rückenmark stattfindet. Dieser Strang ist bereits von Burdach beschrieben: „Der innere Hülsenstrang ist eine Fortsetzung der Markfasern an der vordern Fläche des Rückenmarks zunächst dem vordern Einschnitte. Er geht im verlängerten Mark keine Kreuzung ein und liegt an der äussern hintern Fläche der Pyramide. Erst am Eintritt in die Brücke spaltet er sich in ein vorderes und hinteres Blatt, deren ersteres mit den Längsfasern der Pyramide durch die mittlere Brückenschicht verläuft, das zweite den vordern Theil der hintern Brückenschicht bildet." — Die Bedeutung dieses einen Hülsenstranges geht weder aus der anatomischen Verbreitung noch aus der secundären Degeneration hervor. Er erscheint als der Rest unvollkommener Kreuzung: ob aber bestimmte Fasern von einer bestimmten centralen Localität aus allemal durch die Pyramidenkreuzung ungekreuzt verlaufen, ist nicht zu entscheiden. Die klinischen Beobachtungen sprechen bisher nicht dafür. Auch nach den Untersuchungen von P. Flechsig*) sind wir berechtigt, diese Differenz als eine ziemlich bedeutungslose Varietät anzusehen. Flechsig fand im fötalen Rückenmark die Lagerung und den Umfang der Pyramidenfasern bei verschiedenen Individuen sehr variabel. „Die ungekreuzte Fortsetzung der Pyramiden des verlängerten Markes in die Vorderstränge (Pyramiden-Vorderstrangbahn im Gegensatz zu der gekreuzten Pyramiden-Seitenstrangbahn) bietet grosse Verschiedenheiten; sie kann gänzlich fehlen (3mal in 18 Fällen) oder sie besteht beiderseits symmetrisch oder asymmetrisch: im letztern Falle ist sie auf der einen Seite kleiner als auf der andern oder kann auch einerseits gänzlich fehlen. Endlich kann der Antheil der Pyramidenfasern, welcher ungekreuzt bleibt, im Verhältniss zur gekreuzten Portion an Grösse wechseln."

Oberhalb der Kreuzung geht die secundäre Degeneration durch die Pyramiden in die Längsfasern des Pons und mit diesen in den Fuss des Hirnschenkels über, während die Haube intact bleibt. —

4) Die Hinterstränge betreffend, so ergiebt sich für sie ebenfalls, wie Türk bereits hervorhebt, eine Differenzirung der innern und der äussern Abschnitte, welche bereits äusserlich durch eine seichte Furche angedeutet ist. Nach dem obern Brust- und Halstheile zu wird die anatomische Differenzirung noch schärfer, die inneren Partieen sind deutlich abgegrenzt und als die Goll'schen Keilstränge bekannt: diese sind der constante Sitz der aufsteigen-

*) Ueber die Varietäten im Bau des menschlichen Rückenmarks. Centralbl. f. d. med. Wissenschaften. 1874. 36 u. Arch. d. Heilkunde. 1874.

den secundären Degeneration. Wir können also schliessen, dass in den mittleren Hintersträngen Fasern verlaufen, welche tiefer liegende Partieen des Rückenmarks centripetal aufsteigend mit dem Centrum verbinden, dass also die mit den hintern Wurzeln eintretenden centripetalen Fasern früher oder später in die Goll'schen Stränge eintreten und zum Gehirn verlaufen. Meistentheils betreffen diese Degenerationen nur solche Fasern, welche von der untern Körperhälfte kommen, von den obern Extremitäten aus geschieht dies sehr selten, so dass die Frage nicht wohl zu beantworten ist, ob die von den untern Extremitäten aufsteigenden Fasern schliesslich in den Hintersträngen eine andere Localität einnehmen als die sensiblen Fasern der obern Extremitäten. Nach oben zu gehen nun die degenerirten Faserzüge mit der Theilung der Hinterstränge in die zarten Stränge über und wenden sich mit diesen nach der Aussenseite des verlängerten Markes, wo sie, allmälig kleiner werdend, verschwinden. Eine Fortsetzung dieser Stränge in das Gross- oder Kleinhirn ist daher auch auf dem Wege der secundären Degeneration nicht zu deduciren.

Im Rückenmark selbst wäre es von Interesse, den Verlauf der aufsteigenden Fasern von einer Seite her zu controlliren. Die Gelegenheit dazu ist eigentlich nur durch einseitige Amputationen gegeben. Die Resultate derselben sind nicht ganz evident, indessen fand Vulpian ebenso wie ich, dass die Hinterstränge keine deutliche oder erhebliche Differenz zwischen beiden Seiten darboten, ich fand ferner eine mässige Atrophie der inneren neben der Mittellinie gelegenen Fasern und zwar doppelseitig. Wenn sich diese Befunde bestätigen, so wäre damit ein weiterer anatomischer Nachweis für die Kreuzung der sensiblen Fasern im Rückenmark gegeben, gleichzeitig mit dem Beweis, dass diese Kreuzung nur eine partielle ist.

Was die pathologische Bedeutung der secundären Degeneration betrifft, so ist zunächst hervorzuheben, dass sie keine besonderen Symptome erzeugt. Nur wenn die absteigende Degeneration auf die Nervenstämme übergreift und Neuritis erzeugt oder zur beträchtlichen Atrophie der gelähmten Muskeln führt, so ist sie zwar auch nicht direct, aber doch indirect an den Symptomen betheiligt. Demnach ist die secundäre Degeneration nicht eigentlich Gegenstand der Diagnose, sie giebt sich nicht durch Symptome kund, sie kann nur aus der Dauer des Bestehens eines Krankheitsherdes vermuthet werden. Sie hat auch keine Bedeutung als Complication der primären Krankheit, sie verschlimmert die Prognose nicht, wenigstens ist es sehr warscheinlich, dass wenn der primäre Process geheilt wird, auch dieser secundäre zur normalen Structur zurückgeführt werden kann oder dass er mit Besserung des erstern sich ebenfalls bessert. Für die Beurtheilung der pathologisch-anatomischen Befunde aber und für ihre Vergleichung mit den bei Lebzeiten beobachteten Symptomen ist es von Wichtigkeit zu wissen, dass die secundäre Degeneration nicht eine Ausbreitung des primären Processes ist. Wenn z. B. ein myelitischer Herd im Brust- oder

Lendentheile besteht, so kann man aus dem Vorkommen von Körnchenzellen im Halstheile nicht ohne Weiteres auf eine Verbreitung der Myelitis bis hierher schliessen. Liegen diese Körnchenzellen in dem mittlern Hinterstrange, so repräsentiren sie eben die secundäre Degeneration, welche keine eigenen Symptome macht; liegen sie aber in andern Faserzügen, in unregelmässiger, herdweiser Anordnung, so haben wir es mit einer verbreiteten oder disseminirten Myelitis zu thun. Ebenso ist die Frage, ob sich eine Gehirnerkrankung mit Myelitis oder mit absteigender Degeneration verbunden hat, durch die Lagerung der Körnchenzellen zu entscheiden.

Das Studium der secundären Degeneration hat auch noch dadurch eine Bedeutung, dass mehrere chronische Erkrankungen des Rückenmarks eine Verbreitung nehmen, welche sich im Wesentlichen dem Verlauf der Rückenmarksstränge anschliesst. In wie weit hierauf der Schluss gebaut werden kann, dass sich diese Formen nach der Function der Nerven verbreiten, wird in den spätern speciellen Kapiteln zu erörtern sein.

§ 2. **Partielle Atrophieen und Agenesieen des Rückenmarks.** Ausser der secundären Degeneration Türk's kommen partielle Atrophieen des Rückenmarks vor, welche in ihrer Verbreitung eine gewisse Aehnlichkeit darbieten, aber nicht mit Erkrankungsherden, sondern mit Atrophieen, Verkümmerungen, angeborener mangelhafter Bildung des Gehirns oder der Extremitäten (Agenesie, Aplasie) in Verbindung stehen. Sie sind im Stande die aus der secundären Degeneration gewonnenen Thatsachen zu unterstützen und zu vervollständigen, bringen aber noch ein neues Moment hinzu, nämlich die Frage, in wie weit die Verkümmerung der Körpertheile als trophische Störung betrachtet werden kann und mit einer Atrophie der grauen Substanz des Rückenmarks in Zusammenhang zu bringen ist.

1. Die Rückenmarksatrophie bei angeborener Verkümmerung der Extremitäten. Die nahe Beziehung, welche zwischen den Gliedmassen und den Anschwellungen des Rückenmarks besteht, giebt sich auch dadurch zu erkennen, dass in Fällen von angeborener Verkümmerung der Extremitäten die Anschwellungen des Rückenmarks verkümmert sind oder fehlen. Serres*) fand bei zwei Embryonen ohne untere Extremitäten das Rückenmark in der Lendengegend ohne Anschwellung, die obere Halsanschwellung dagegen sehr stark ausgebildet. Bei zwei Katzen und einem Hunde ohne Hinterextremitäten fehlte ebenfalls die hintere Anschwellung des Rückenmarks. Bei einem menschlichen Embryo ohne Arme fehlte die Halsanschwellung, ebenso bei einem Kalbe. Tiedemann**) fand bei einem Kind ohne Ober- und Unterextremitäten, welches wenige Tage nach der Geburt gestorben war, zu

*) Anat. comparée du cerveau etc. 1824—26. p. 166.

**) Zeitschrift d. Physiolog. 1829., Beispiele finden sich auch bei Gurlt: Lehrbuch d. pathol. Anatomie d. Haussäugethiere. 1832.

seiner Ueberraschung das Rückenmark sehr verdünnt, nur etwa die Hälfte eines normalen Kindes von demselben Alter betragend; die Nervenplexus waren sehr klein, das Rückenmark ohne Anschwellungen, der Centralcanal erweitert und mit Serum gefüllt.

Hieran schliessen sich die halbseitigen Gliederatrophieen, welche den Typus der Hemiplegie mehr oder minder vollständig wiederholen, aber mit Verkümmerung durch zurückgebliebene Entwicklung einhergehen. Diese, bekanntlich ziemlich häufigen Anomalieen hängen zum grössten Theile mit einer Erkrankung der entgegengesetzten Hirnhemisphäre zusammen. Man fand dieselbe wiederholt in ihrer Entwicklung zurückgeblieben, verkleinert (häufig besteht gleichzeitig Hydrocephalus externus, Erweiterung der Ventrikel und Verdickung der Schädelknochen auf der Seite der verkümmerten Hemisphäre). Wahrscheinlich handelt es sich hierbei um circumscripte (encephalitische oder hämorrhagische) Erkrankungen des Gehirns, welche schon im fötalen Leben oder bald nach der Geburt eintreten, eine unvollständige Hemiplegie setzen und die Entwicklung der kranken Seite hemmen. Die Folgen, welche für das Rückenmark hervorgehen, und welche in einer halbseitigen Atrophie desselben bestehen, sind bereits von Charcot und Turner 1852 und 1856 beschrieben. Genauer in das Detail eingehend ist die Beobachtung von Troisier*) am Rückenmark eines sechs Monate alten Kindes, welches an der obern Extremität die von Geoffroy St. Hilaire als Hemimelie bezeichnete Monstrosität darbot. Das Rückenmark schien gut entwickelt, auch in der Cervicalanschwellung beiderseits gleich. Erst nach einer 4—5wöchentlichen Erhärtung trat eine deutliche Differenz zwischen beiden Seiten hervor, welche ober- und unterhalb der Anschwellung alsbald aufhörte. Sie betraf fast ausschliesslich die graue Substanz, nur wenig die weisse. Rechterseits waren die Hörner der grauen Substanz, besonders das vordere verkleinert. Auch noch in der Lendenanschwellung war eine geringe Verkleinerung der ganzen rechten Rückenmarkshälfte zu constatiren. Der Bulbus bot die Asymmetrie im umgekehrten Sinne dar, aber die linke Seite war durch eine kleine käsige Einsprengung vergrössert, welche Verfasser zu der Alteration der Cervicalanschwellung für bedeutungslos hält, welche ich aber für die Ursache der Hemiplegie und Hemiatrophie halten möchte. Die Ganglienzellen des rechten Vorderhorns der Halsanschwellung erschienen an Form, Grösse und Structur ganz normal, aber an Zahl beträchtlich vermindert (in der Mitte der Halsanschwellung werden links 125, rechts 42 gezählt, nach unten wird die Differenz geringer). Nach dem Verf. lag hier keine intrauterine Amputation, sondern eine Bildungshemmung, Agenesie vor, also auch eine Agenesie der Zellen im Rückenmark. Ich halte es für wahrscheinlich, dass der käsige Herd in der linken Seite des Bulbus

*) Note sur l'état de la moëlle épinière dans un cas d'hémimélie unithoracique. Arch. de physiol. 1871/72. I. 1. p. 72—82. Arret de developpement de l'avant-bras et absence congenitale de la main droite; diminution du volume de la moitié droite du renflement cervical de la moëlle épinière.

die Ursache einer Hemiplegie und der zurückgebliebenen Entwicklung war. Für diese Deutung spricht, wie ich glaube, der folgende Fall, welcher auf der Strassburger Klinik zur Beobachtung kam; er betrifft einen Mann von 35 Jahren, der seit seiner Kindheit eine Atrophie der linken Körperhälfte darbot: der Arm ist verkümmert, zurückgeblieben, Hand- und Ellbogengelenk in Contractur, die Schulter ziemlich gut beweglich. Knochen und Muskeln sind viel geringer als auf der gesunden rechten Seite. Das Bein ist verkürzt und dünn, aber weniger als der Arm, das Gesicht zeigt eine geringe Verziehung. Patient starb in Folge von tuberkulöser Phthise. Die Obduction zeigt eine deutliche, mässig starke Atrophie der rechten Hirnhemisphäre und Erweiterung des Seitenventrikels; Verschmälerung der Gyri; hinter der Sylvischen Furche fand sich bis zur Peripherie reichend ein sehr alter sklerotisch geschrumpfter (encephalitischer) Herd. Das Rückenmark bot eine Differenz beider Hälften dar und zwar war, entsprechend der Extremitäten-Atrophie, die linke in der Entwicklung zurückgeblieben (Taf. I, Fig. 3). Die Differenz betrifft ebenso die weisse, wie die graue Substanz linkerseits; oberhalb der Kreuzung ist die rechte Pyramide und deren Fortsetzung im Pons geschrumpft und verdichtet. Auch im Rückenmark sind deutliche Zeichen der absteigenden secundären Degeneration im Hinterseitenstrange sichtbar, nach der Lendenanschwellung zu abnehmend. Die graue Substanz ist durchweg verkleinert und enthält, entsprechend dieser Volumsverringerung, weniger Ganglienzellen, verhält sich aber sonst in ihrem Bau ganz normal. Die vordern Wurzeln der Halsanschwellung waren linkerseits verdünnt, auch die peripheren Nervenstämme waren dünner als rechts.

2. Atrophie des Rückenmarks nach erworbener Verkümmerung der Extremitäten. Diese Fälle sind dadurch von besonderem Interesse, dass sie die Frage berühren, ob und in wiefern die Structur des Rückenmarks durch solche Verkümmerungen, welche ohne Zweifel primär an den Extremitäten entstehen, beeinflusst werden kann. Wir können hierfür zwei Fälle unterscheiden: a) eine in der Kindheit entstandene Erkrankung einer Extremität wie Coxitis, Gonitis bewirkt Atrophie und Verkümmerung derselben, wie verhält sich das Rückenmark oder b) die Verkümmerung geschieht im schon erwachsenen Körper: hier könnten auch wohl Gelenkankylosen mit Muskelatrophie in Betracht kommen, doch ist darüber noch nichts bekannt. Wichtig sind aber die hierher gehörigen Untersuchungen an Amputirten.

ad a) Bekanntlich sind die Fälle nicht selten, dass in Folge einer früh in der Kindheit entstandenen Ankylose im Hüft- oder Kniegelenk die Extremität im Wachsthum zurückbleibt und verkümmert erscheint. Der Zustand des Rückenmarks ist im Vergleich zur Kinderlähmung sehr wichtig. Ich besitze eine solche, nicht sehr exquisite Untersuchung mit einer mässigen Differenz der linken Unterextremität in Folge von Ankylose im Knie. Das Rückenmark liess nach sehr genauer Untersuchung eine geringe, aber deutliche

Verkleinerung der untern Lendenanschwellung derselben Seite mit Verkleinerung der weissen und grauen Substanz und deutlicher Zellenatrophie erkennen: eine weitere Structurveränderung lag nicht vor.

Hieran schliessen sich experimentelle Untersuchungen. Hayem*) riss zweien 4 Wochen alten Kaninchen den N. ischiadicus aus, dem einen rechterseits, dem andern linkerseits. Nach 2 Monaten wurden die Thiere getödtet. In der ganzen Höhe des Rückenmarks, welche dem Ursprung des N. ischiadicus entspricht, fand sich eine bedeutende Atrophie der correspondirenden Rückenmarkshälfte vor, welche ebensowohl die weisse wie die graue Substanz des Rückenmarks betraf: namentlich das hintere Horn war deform und zeigte nach hinten zu eine conische Anschwellung. Die Nervenzellen der grauen Substanz sind beträchtlich atrophirt, am stärksten im Tract. intermedius lateralis. Weiter nach oben zu vermindert sich diese Differenz bald, ist aber noch eine Strecke weit zu verfolgen.**)

ad b) Von grossem Interesse sind die Untersuchungen des Rückenmarks nach viele Jahre alten Amputationen. Man hatte schon früher die Vermuthung ausgesprochen, dass eine halbseitige Atrophie resultiren müsse, Cruveilhier giebt aber an, dass er vergeblich darnach gesucht habe. Aus neuerer Zeit liegen mehrere positive Ergebnisse vor. Dickinson publicirte solche im Jahre 1868 l. c. Am Gehirn solcher Personen, welche seit mehreren Jahren durch Amputation eines Gliedes beraubt waren, konnte er keine Abnahme der Masse weder durch Wägungen noch durch makroskopische Untersuchung nachweisen. Anders verhielten sich das Rückenmark und die Nervenstämme, welche auf der amputirten Seite eine deutliche Atrophie erkennen liessen.

1) 74jähr. Greis, vor 53 Jahren im obern Drittel des linken Oberschenkels amputirt: der Nerv erschien ebenso dick als der rechte, nur etwas dunkler gefärbt. Mikroskopisch schien er stark verändert, viele Nerven zu körnigem Detritus zerfallen (?), von einer dicken Bindegewebshülle umgeben. Im Rückenmark erschien in der Lendenanschwellung der hintere Markstrang der linken Seite dünner, die Neuroglia überwiegend. Auch in der Rückengegend Atrophie des linken Markstranges, so dass etwa $^1/_4$ fehlt. Die graue Substanz unverändert. — 2) Invalide, vor 23 Jahren am Oberarm amputirt. Die hintern Nervenwurzeln am Halse in 2 Zoll Länge deutlich atrophirt, die Nervenstränge nicht halb so dick als auf der andern Seite. Das Rückenmark verhält sich unterhalb der Portio cervicalis ganz normal. In der Halsgegend ist der linke Hinterstrang atrophirt, nur etwa $^2/_3$ des rechten betragend; durch denselben verläuft ein Streifen von der Peripherie nach dem centralen Ende, worin die Textur verändert erschien. Kaum merklicher Schwund der grauen Substanz. L. Clarke fand die Ganglienzellen in der grauen Substanz verkleinert und an Zahl vermindert. — Vulpian***) kam zu demselben Resultat: Bei einer im 59. Jahre gestorbenen Frau, der

*) Des altérations de la moëlle consécutives à l'arrachment du nerf sciatique chez le lapin. Arch. de physiol. 1873. p. 504. 12.

**) Wenn Hayem aus seinen oben citirten Experimenten den Schluss ziehen will, dass die Ernährung der Nervenzellen durch eine Läsion der Hinterstränge tief beeinträchtigt werden kann, so kann ich diese Folgerung nicht für genügend begründet erachten.

***) Influence de l'abolition des functions des nerfs sur la region de la moëlle épinière qui leur donne origine. Examen de la moëlle épinière dans des cas d'am-

vor 47 Jahren das rechte Bein amputirt war, fand sich eine Atrophie der rechten Rückenmarkshälfte von der Lendenanschwellung bis zum Conus medullaris, die graue und weisse Substanz waren betheiligt, nur der Hinterstrang frei. Die Ganglienzellen von normalem Aussehen, eine Verminderung der Zahl konnte nicht ausgeschlossen werden. In einem andern Falle, 10 Jahre nach der Amputation, Atrophie der weissen und grauen Substanz in der Lendenanschwellung, besonders des qu. Hinterhorns und Hinterstranges. Auch in andern Fällen nahm die graue Substanz an der Atrophie Theil.

Ich selbst habe drei Mal Gelegenheit gehabt, das Rückenmark solcher Personen zu untersuchen, welchen vor längerer Zeit ein Glied amputirt war. Der eine Fall betraf eine Amputation des Arms vor 3 Jahren, der zweite eine Amputation des Unterschenkels dicht unterhalb des Knies vor 2½ Jahren, der dritte eine Amputation des Oberschenkels vor 5 Jahren. Alle drei Fälle ergaben eine Atrophie der entsprechenden Rückenmarkshälfte; am deutlichsten war sie indessen in dem letztgenannten Falle, dessen Lendenanschwellung in Fig. 4, Taf. I wiedergegeben ist. Schon am frischen Rückenmark war auf dem Querschnitt der Lendenanschwellung eine Differenz erkennbar, welche sowohl die weisse, wie die graue Substanz, sowohl das Vorder- wie das Hinterhorn betraf. Diese Differenz, nach der Erhärtung noch deutlicher, ist in der Zeichnung wiedergegeben. Die rechte Hälfte ist entschieden kleiner als die linke und zwar nimmt der ganze Mantel der weissen Substanz daran Theil: Die vordern Wurzelbündel sind rechts schmaler, ebenso die hintern, sowie die die Subst. Rolandi durchsetzenden Wurzelfasern. In Folge dessen ist das graue Hinterhorn entschieden verschmälert. Ebenso deutlich und entschieden ist die graue Substanz des rechten Vorderhorns verkleinert, namentlich in ihrer äussern Partie, welches einen concaven Contour darbietet. An dieser Stelle müssen auch ohne Zweifel Ganglienzellen ausgefallen sein: in der noch vorhandenen grauen Substanz ist jedoch ein Defect derselben nicht nachzuweisen. Die Hinterstränge zeigen nur eine sehr geringe Differenz zu Ungunsten der rechten Seite. Die Structur ist überall intact.

Oberhalb der Lendenanschwellung ist die Differenz beider Rückenmarkshälften auch noch vorhanden und lässt sich bis in den Cervicaltheil mit abnehmender Stärke verfolgen. Indessen nehmen die Hinterstränge an der Differenz keinen sichtlichen Antheil mehr, auch der Hinterseitenstrang nur wenig; deutlich bleibt die Verkleinerung des Vorder- und Vorderseitenstranges, sowie des grauen Vorderhorns, allerdings aber beträchtlich geringer als im Lendentheil, und ohne nachweisbare Differenz der Ganglienzellen. Die Hinterstränge zeigen beide neben der Mittellinie eine dunklere Carminfärbung der Goll'schen Stränge, welche mir eine geringe Atrophie derselben (beiderseits ziemlich gleichmässig) anzudeuten scheint. —

Diese Beobachtungen an Amputirten stellen die Thatsache ausser Zweifel, dass Verkümmerungen der Extremitäten auch am

putation d'annienne date. Arch. de physiol. 1868. p. 443. — Sur les modifications dans la moëlle épinière sous l'influence de la section des nerfs d'un membre. Ibid. 1869. p. 675.

erwachsenen Menschen noch eine nachweisbare (secundäre) Veränderung des Rückenmarks verursachen kann. Und zwar betrifft diese Veränderung nicht allein die weisse Markmasse, sondern führt auch zu einer entschiedenen Veränderung der Ganglienzellen mit Verkleinerung des grauen Vorderhorns. Die Alteration besteht im Wesentlichen in einer einfachen Atrophie; ob die von Dickinson beschriebene Vermehrung des Bindegewebes und das Vorkommen leicht durchscheinend grauer Züge wirklich als chronisch entzündliche Vorgänge anzusehen seien, möchte ich unentschieden lassen. Die Frage, ob Muskelatrophieen, peripher entstanden, auch zu einer secundären Atrophie der spinalen Ganglienzellen führen können, wird durch diese Beobachtungen zwar keineswegs entschieden, jedenfalls aber das bewiesen, dass nicht überall da, wo periphere und spinale Veränderungen zusammen vorkommen, die spinalen ohne weitere Frage als der Ausgangspunkt der Erkrankung anzusehen sind.

II.

Die Sklerose (graue Degeneration) des Rückenmarks. Chronische Myelitis.

Die Kenntniss chronischer Formen von Rückenmarkskrankheiten muss nothwendiger Weise eine sehr alte sein, da diese über viele Jahre sich hinschleppenden Lähmungsformen dem Arzte jederzeit häufig zu Gesichte gekommen sein müssen. Man hat sie ursprünglich symptomatisch zu den Lähmungen, Paralysen, Paraplegieen gezählt, und erst in neuerer Zeit, als man mehr die der pathologischen Anatomie entlehnten Krankheitsnamen bevorzugte, sind sie wohl als chronische Myelitides bezeichnet worden. Allein diese Benennung blieb doch eine durchaus allgemeine, welche eben alle chronischen Rückenmarks-Affectionen zusammenfasste, und welcher ein bestimmtes Krankheitsbild nicht zu Grunde lag. Im Gegentheil haben sich nach und nach gewisse besser charakterisirte Formen abgezweigt, und man ist wieder geneigt den noch restirenden Theil als chronische Myelitis zu bezeichnen. Was vor Allem noch mangelt, sind feststehende pathologisch-anatomische Erfahrungen und Untersuchungen. Sie sind, wie bekannt, für die gesammten Rückenmarkskrankheiten und so namentlich auch für die chronischen Formen in grösserem Umfange erst in den letzten zwölf bis funfzehn Jahren veröffentlicht worden und sie lassen gerade für die chronische Myelitis an Bestimmtheit noch Manches zu wünschen übrig.

Allgemeine Vorbemerkungen.

Die Geschichte der chronischen Myelitis hat sich von zwei, ziemlich gesonderten Ausgangspunkten her entwickelt, deren Vereinigung und Uebereinstimmung auch heute noch auf Schwierigkeiten stösst. Der eine ist die Krankenbeobachtung, der andere die Erfahrung am Sectionstische. Dass beide Wege so lange getrennt geblieben und noch so schwer zu vereinigen sind, liegt in der Natur der langwierigen Krankheit. Wenn der Arzt die Anfänge oder wenigstens die erste Zeit dieser Krankheit studirt hat, so verliert er den Patienten nach vergeblichen therapeutischen Versuchen aus dem Auge. Wenn in den Hospitälern oder Siechenhäusern ein solcher Kranker zur Autopsie kommt, so weiss man in der Regel nicht viel mehr von ihm, als dass er seit langer Zeit gelähmt und zuletzt in einem sehr elenden Zustande war. Diese Uebelstände setzen auch heute noch dem Studium der chronischen Rückenmarkskrankheiten bedeutende Schwierigkeiten entgegen, welche nur zum Theil bereits überwunden sind.

In Deutschland knüpfte die Lehre von den chronischen Rückenmarkslähmungen an die Hippokratische Tabes dorsualis an. Dass diese ursprünglich etwas ganz anderes bezeichnete, als man später darunter verstand, ist jetzt wohl allgemein anerkannt und oben p. 24 näher ausgeführt worden. Es ist von Interesse durch das Studium der einzelnen Arbeiten, Dissertationen etc., zu verfolgen, wie die Hippokratische Tabes auf alle chronischen Zustände paraplektischer Lähmungen übertragen wurde und erst relativ spät in den Begriff einer Atrophie des Rückenmarks überging. Weiterhin hob sich aus den unbestimmten Umrissen ein etwas präciseres Krankheitsbild heraus, welches W. Horn und Steinthal schon beschrieben und welches Romberg in seiner klassischen Schilderung dem ärztlichen Publikum vorgeführt hat. Man ist heute nicht wohl zweifelhaft darüber, dass das von Romberg gezeichnete Krankheitsbild der Tabes dorsualis nur einer Form der chronischen Rückenmarkskrankheiten und zwar in seinen wesentlichsten Zügen der Ataxie locomotrice progressive Duchenne's entspricht.

Zunächst aber erschien die Tabes dorsualis Romberg's doch nicht als eine bestimmt genug abgegrenzte Krankheitsform, und befriedigte das ärztliche Publikum um so weniger, als die pathologisch-anatomischen Erfahrungen sparsam waren und mit dem Symptomencomplex schwer in Einklang zu bringen schienen. Die Tabes dorsualis wurde wieder ein unbestimmter Collectivbegriff, unter welchem Fälle der verschiedensten Symptome zusammengefasst wurden, nur mit dem gemeinsamen Charakter des chronischen und meistentheils progressiven Verlaufes. Einer solchen Unsicherheit suchte man durch mehr symptomatische Bezeichnungen abzuhelfen, wie es die Bezeichnung progressive Spinalparalyse war (Wunderlich), indessen förderte diese doch die Sache nicht, und musste alsbald vor dem sich häufenden anatomischen Material zurückweichen.

In Frankreich hat Ollivier in seinem viel citirten Werke den Versuch gemacht, eine Geschichte der chronischen Myelitis zu schreiben, indessen ist dies wohl das dürftigste Kapitel seines klassischen Werkes. Bei dem Mangel eines bestimmten pathologisch-anatomischen Begriffes fehlt auch die Sicherheit des Symptomenbildes; das Ganze kommt im Wesentlichen darauf hinaus, dass die Symptome ziemlich der acuten Myelitis entsprechen, nur sich langsamer entwickeln und dass den Lähmungssymptomen öfters ein Zustand von Hyperästhesie der Glieder und ein mehr oder weniger circumscripter Schmerz im Rücken vorausgeht. Immerhin ist es wichtig zu sehen, wie sich die symptomatische Geschichte der chronischen Myelitis damals gestaltet hat und wie eine Anzahl von Symptomen bereits bekannt und gewürdigt waren. So giebt Ollivier ein Symptom an, auf welches späterhin Brown-Séquard Gewicht legte, dass nämlich die Schwierigkeit der Bewegungen sich merklich nach einer Promenade vermindert: die Kranken verspüren dagegen mehr Schwäche und Vertodtung, wenn sie aus dem Bette aufstehen, „offenbar", heisst es, „ein Resultat der Gefässcongestion im Rückenmark und seiner Hüllen, welche durch die längere Lage im Bette begünstigt, dagegen durch die Muskelaction gemindert wird". Brown-Séquard schliesst sich dieser Deutung an und führt das Symptom als diagnostisches Zeichen der Rückenmarkscongestion auf; ich möchte es jedoch eher auf eine gewisse Steifigkeit der Muskeln beziehen, welche sich durch Bewegung mindert, durch Ruhe steigert. — Als charakteristisch bezeichnet Ollivier ferner den Gang bei chronischer Myelitis. Jeder Fuss wird nur mit Mühe vom Boden abgelöst: bei der Anstrengung, ihn zu erheben und vorwärts zu setzen, richtet der Kranke den Rumpf steil auf und beugt ihn nach hinten, wobei die Fussspitze entweder am Boden geschleppt oder brusque erhoben und der Fuss nach aussen geschleudert wird. Besteht die Lähmung längere Zeit, so werden die Glieder steif und bleiben in einem Zustand permanenter Contractur, welchen man nur mit Mühe und unter Schmerzen überwinden kann. Zuweilen werden die Glieder von Erschütterungen bewegt, endlich beobachtet man an ihnen Herabsetzung der Temperatur, Mangel der Hautsecretion, Oedeme; begleitende Symptome sind: Schmerzen im Abdomen mit dem Gefühle der Umschnürung, Störungen der Harn- und Kothentleerung. Die Gehirnfunctionen bleiben intact. Die Dauer des Verlaufes kann sich auf 10—20 Jahre ausdehnen, in der Regel aber werden 1, 2, 3 und 4 Jahre nicht überschritten. — Man wird in diesen Angaben mehrere neuerdings wieder hervorgehobene Symptome finden, welche unbedenklich zur chronischen Myelitis gehören, allein ein bestimmtes, einigermassen genügendes Krankheitsbild ist aus Ollivier's Schilderung nicht zu abstrahiren: auch das von ihm beigebrachte Material pathologisch-anatomischer Untersuchungen ist ungenügend und unklar. Die meisten seiner Autopsieen

ergaben Erweichungen, Tumoren, Cystenbildung, nur eine einzige Verhärtung. Offenbar war von den Indurationen und Sklerosen des Rückenmarks noch zu wenig bekannt.

Unabhängig von den äztlichen und klinischen Erfahrungen entwickelten sich die Kenntnisse der pathologischen Anatomie. Man unterschied zunächst im Nervensystem die auffälligen physikalischen Differenzen der Consistenz und Farbe und sonderte die Erweichung (Malacie) von der Verhärtung (Induration, Sklerose, Endurcissement). Der letztere Zustand wurde von einigen Pathologen (z. B. Bouillaud) als die erste Stufe der später zur Erweichung führenden Entzündung angesehen: „aber“, sagt Ollivier, „eine grosse Anzahl von Beobachtungen beweisen, dass die Entzündung, welche den Ausgang in Induration des Rückenmarks nimmt, gewöhnlich eine chronische ist. Wenn die Verhärtung sehr beträchtlich ist, so wird das Nervengewebe seiner Dichtigkeit, seinem Aussehen und seiner Consistenz nach analog dem durch Kochen gehärteten Eiweiss; man sieht kein Gefäss im Centrum dieser Alteration, welches einen entzündlichen Ursprung desselben ankündigte“. Diese Beschreibung war mehr der Sklerose des Hirns entnommen und konnte auf die Zustände des Rückenmarks nur beschränkte Anwendung finden, da hier die Zunahme der Consistenz selten deutlich zu sein pflegt. Auffälliger treten gewisse Veränderungen der Farbe ins Graue, Grauröthliche, durchscheinend Wasserhelle hervor, von welchen Cruveilhier ausgegangen ist, indem er die vorgefundenen Veränderungen als „graue Degeneration“, dégénération grise, bezeichnete. Von dieser Erkrankung schildert er zwei Formen a) die dégénération grise des cordons medians ponterieurs, die graue Degeneration der hintern Rückenmarksstränge und b) die dégénération grise en plaques, en îles, die jetzt gewöhnlich nach Charcot genannte Sclérose en plaques disseminées, disseminirte Sklerose. Die anatomische Beschreibung ist von anschaulichen Abbildungen und meist mustergültigen Krankengeschichten begleitet. Diese schönen Beobachtungen bilden das Fundament und den Ausgangspunkt der neueren Untersuchungen über die chronischen Rückenmarkskrankheiten. In einem kurzen Vortrage über die graue Degeneration des Rückenmarks habe ich 1863 in der Deutschen Klinik einige Beobachtungen und Untersuchungen über beide Formen mitgetheilt. Die Geschichte beider geht nunmehr auseinander. Zuerst wandten sich die Untersuchungen der grauen Degeneration der hintern Stränge zu, nachdem die Uebereinstimmung dieser Entartung mit Duchenne's Ataxie locomotrice progressive und Romberg's Tabes dorsualis erkannt worden war: der Boden für eine Bearbeitung, welche die pathologische Anatomie mit dem Symptomenbilde in Uebereinstimmung brachte, war gewonnen. Die zweite Form, die inselförmige Degeneration wurde zuerst anatomisch studirt und dann auch durch die Arbeiten Charcot's und seiner Schüler, sowie mehrerer deutscher Autoren zu einem klinischen Krankheitsbilde gestaltet, welches der Diagnose wenigstens mitunter zugänglich ist. Inzwischen wurde die von der Verfärbung abgeleitete Bezeichnung der grauen Degeneration wieder durch die von der veränderten Consistenz hergenommenen Bezeichnung der Sklerose verdrängt, eine Bezeichnung, welche kürzer, bequemer und älter ist und die für den analogen Zustand des Hirns in der That auffälligste Eigenschaft hervorhebt. Für das Rückenmark ist die Consistenzzunahme keineswegs beständig; die Frage wäre berechtigt, ob hier überhaupt derselbe Process vorliegt: indessen für einige Formen, insbesondere die disseminirten, kann dies kein Zweifel sein. Man sollte aber auch von dieser Form als der sichern Basis ausgehen, und darf den Begriff nicht so weit ausdehnen, wie es in den neuesten Arbeiten der Franzosen vielfach geschieht; sie setzen Sklerose gleich Atrophie der Nervensubstanz mit Hypertrophie der Neuroglia: Eigenschaften, welche vielen ganz differenten Processen zukommen; dadurch wird der Name der Sklerose ganz vage und man weiss nicht mehr, welche Processe damit gemeint sind. — Vor allen Dingen ist es durchaus nothwendig, die Bezeichnung Sklerose für die chronischen mit Atrophie (grauer Degeneration) einhergehenden Processe im centralen Nervensystem zu beschränken, als deren Typus die Hirnsklerose gelten kann.

Fragen wir nun nach der pathologischen Natur dieses Processes, so ist zunächst zu erörtern, in welcher Beziehung steht die Sklerose (die graue Degeneration) zur chronischen Myelitis? Hierüber herrscht keineswegs eine genügende Uebereinstimmung unter den Autoren. Ollivier, obgleich er angiebt, dass der Ausgang in Verhärtung den chronischen Entzündungen von Gehirn und Rückenmark zukommt, führt dennoch ganz differente Befunde bei der chronischen Myelitis an. Auch spätere Autoren haben die Induration und Sklerose durchaus nicht der chronischen Myelitis gleich gesetzt: z. B. in der Dissertation von Müller: De induratione Medullae spinalis, Bonnae 1842, wird erörtert, dass die Induration nicht nur Ausgang chronischer Entzündungen sei,

sondern auch in Folge von Hypertrophieen, und als ein ganz eigenthümlicher Process vorkomme, wie dies aus der Analogie mit andern Organen und Geweben, z. B. der Haut, hervorgehe. Auch Cruveilhier betrachtet das sklerotische Gewebe als ein ganz eigenthümliches: „je ne peux comparer ce tissu à un autre tissu morbide". Das Schema der chronischen Entzündung liess sich in der That nicht so leicht auf die Sklerose anwenden. Vergleicht man einen Herd von Hirn- oder Rückenmarkssklerose mit der chronisch interstitiellen Entzündung von Leber oder Niere, so erscheint das Bild auf den ersten Blick sehr abweichend, die derben kernreichen Bindegewebszüge, welche zur Schrumpfung führen, finden sich hier nicht wieder: dennoch besteht eine unverkennbare Analogie in der Verhärtung, der Schrumpfung, dem Untergang des Parenchyms. Die Differenz ist schliesslich nicht eine so absolute, als es bei der ersten Betrachtung scheint. Man muss auch anerkennen, dass die Discussion, ob es sich um eine chronische Entzündung oder eine chronische Degeneration handele, leicht zum blossen Wortstreit werden könnte. Wie sollte die Differenz beider Vorgänge scharf definirt werden, überall gehen sie in einander über. Wenn man, dem allgemeinen Schema der chronischen Entzündung huldigend, bestimmte Vorgänge im interstitiellen Bindegewebe als Postulat hinstellt, so lassen sich solche am sichersten bei der diffusen oder herdweisen Sklerose wiederfinden, wo eine Vermehrung und Verdichtung des interstitiellen Gewebes mit intensiven Gefässalterationen nachweisbar ist. Es dürfte daher meines Erachtens keinem Bedenken unterliegen, diese Form als chronische Myelitis zu bezeichnen, wie dies heutzutage bereits vielfach, aber nicht in der wünschenswerthen Uebereinstimmung geschieht.

Die strangweisen Degenerationen (Scléroses funiculaires) bestehen der Hauptsache nach in einer Atrophie der Nervenelemente, womit eine Schrumpfung und stellenweise Verhärtung des Bindegewebes einhergeht. Hier spielt die Veränderung des Bindegewebes nicht die Hauptrolle, die wichtigste und auch wohl die erste Erkrankung betrifft die Nervenelemente, welche degeneriren und atrophiren. Ich bin daher der Ansicht, dass hier eine Differenz von der eigentlichen typischen Sklerose vorliegt, und ziehe es vor sie als Degeneration zu bezeichnen. Doch will ich dieser Frage keine so grosse theoretische Bedeutung beilegen, da es sich schliesslich nur um eine dogmatische Definition von chronischer Entzündung handeln würde. Wenn Charcot die erstgenannte Sklerose (chronische Myelitis) als interstitielle und die zweite Form (der grauen oder sklerotischen Degeneration) als parenchymatöse Sklerose bezeichnet, so ist auch hiermit der Differenz beider Vorgänge genügend Rechnung getragen. Doch das möchte ich betonen, dass die Differenzirung beider Vorgänge sowohl für die pathologische Anatomie als für die klinische Untersuchung nothwendig ist. Die strangförmigen Degenerationen sind chronische Processe für sich, welche unter den acuten Formen so gut wie keine Analogieen finden. Dagegen bietet die interstitielle Sklerose, die chronische Myelitis stricte sic dicta unverkennbare Analogieen mit der acuten Myelitis dar, deren Beachtung das Studium der chronischen Form sehr erleichtert.

Wenn wir nunmehr die Sklerose und vorzüglich die interstitielle Sklerose als chronische Myelitis definiren wollen, so sind noch zwei Fragen zu beantworten: 1) ist jede chronische Myelitis Sklerose oder giebt es auch, wie es nach Ollivier und Albers scheinen sollte, chronische Erweichungen? 2) wird die acute Myelitis, wenn sie ins chronische Stadium übergeht, zur Sklerose; ist, wie ich das bei der acuten Myelitis angegeben habe, die Sklerose ein Ausgang der acuten Myelitis?

Was die erste Frage betrifft, so muss ich durchaus die Ansicht festhalten, dass die Erweichung ein acuter Process ist. Ich glaube, dass schon die Analogie mit anderen Organen, wie Lunge, Leber, Niere, die Erweichungen als acute Processe darstellt. Ausgenommen sind wohl nur solche Processe, welche zur Cystenbildung (cystischen Erweichung) führen, die eine besondere Betrachtung erheischen. Sonst aber führen chronische Processe überall zur Atrophie, zur Schrumpfung, zur Induration. Als Einwurf können die Fälle von Erweichungen entgegengehalten werden, welche Ollivier und Albers als chronische Myelitis hinstellten. Gegen diese Beobachtungen darf man aber, ohne den Autoren zu nahe zu treten, einige Bedenken erheben. Vor allen Dingen fehlt die mikroskopische Untersuchung: wir wissen, dass die blos makroskopische Untersuchung trügerisch ist, dass frühzeitig cadaveröse Erweichungen vorkommen und dass selbst graue Degenerationen (Sklerosen) bei einer anscheinend verminderten Consistenz, jedenfalls ohne merkliche Verhärtung, vorliegen können. Betrachten wir ferner die Fälle Ollivier's genauer, so gehört ein beträchtlicher Theil derselben zur Compressions-Myelitis, welche sich in der That eigenthümlich verhält.

Bei dieser wird nicht selten trotz einer mitunter seit Jahren bestehenden Lähmung das Rückenmark erweicht gefunden. Allein die Erkrankung des Rückenmarks ist genau genommen auch keine chronische. Sie besteht aus acuten Schüben, welche zum Theil rückgängig werden und welche sich in verschiedenen Zeitintervallen wiederholen. In der Regel leitet ein intensiver Schub von Compressions-Myelitis den tödtlichen Ausgang ein, wie dies die Fälle Ollivier's meist deutlich erkennen lassen. In Wirklichkeit handelt es sich demnach meistentheils um eine acute oder subacute Myelitis, welche wiederholt recidivirt hat. Neben diesen acuten Erweichungsschüben werden übrigens öfters bei chronischem Verlaufe der Compressions-Myelitis chronische, interstitielle Indurationen gefunden, welche den typischen Sklerosen nahe stehen (z. B. Fall Wolff, Bd. I. p. 450), welche aber neben der frischen Erweichung zurückzutreten scheinen. Uebrigens lässt die Untersuchung solcher alter Compressions-Myelitides noch manches zu wünschen übrig, obgleich die Gelegenheit bei alten Fällen von Wirbelcaries nicht fehlen dürfte.*)

2. Geht die acute Myelitis in Sklerose über? Ich glaube diese Frage bejahen zu können, wenn auch die Thatsachen, auf welche ich diese Behauptung stütze, vielleicht noch nicht absolut unbestreitbar sind. Wichtig ist schon der Umstand, dass Processe, deren Anfang einer acuten Myelitis entspricht, nach jahrelangem Verlaufe als Sklerose constatirt wurden, so z. B. der Fall von Ebstein, multiple Sklerose nach Typhus, welcher sich vor Jahren acut resp. subacut entwickelt hatte. Ferner werden kleine senile Herde im Pons oder im Rückenmark, welche doch wahrscheinlich als Erweichungen begannen, nach längerem Bestehen als derbe Narbe vorgefunden, die den Sklerosen äusserst ähnlich sind (s. Bd. II., 1. Abth., Taf. I., Fig. 2). Auch die traumatische Myelitis geht nach längerem Bestehen in eine Vernarbung über, welche, soweit sie nicht zur Cystenbildung führt, der Sklerose sehr nahe kommt. Weniger bestimmt sind die Erfahrungen über Ausgänge der acuten Myelitis: es ist natürlich schwierig bei den nach Jahre langem Bestehen stattfindenden Autopsieen zu constatiren, ob eine vorgefundene Sklerose aus acuter Myelitis hervorgegangen ist. Beweisend würden solche Fälle sein, wo der Anfang der acuten apoplektiformen Myelitis nicht zweifelhaft sein kann und wo die Residuen ohne wesentliche Veränderungen einige Jahre bestehen und dann zur Autopsie kommen. Eclatante Fälle der Art sind mir nicht bekannt geworden, doch rechne ich mit grosser Wahrscheinlichkeit den unten mitgetheilten Fall einer Schrecklähmung hierher, welcher nach fast dreijährigem Bestehen eine ausgedehnte graue Degeneration (Sklerose) des ganzen Brusttheils ergab: die histologischen Verhältnisse waren der Sklerose durchaus analog, nur in der Mitte zeigten sich noch Spuren von Erweichung, von bröckligem Zerfall: dies kann nicht Wunder nehmen, wenn es wahrscheinlich ist, dass hier eine beträchtlichere Erweichung stattgefunden hatte, die nicht völlig durch Narben ersetzt werden konnte. Auch das ist anzuführen, dass man bei den Rückenmarkssklerosen ziemlich häufig Stellen findet, welche noch in Zerfall begriffen zu sein scheinen, um so deutlicher je schneller der Fortschritt der Krankheit in der letzten Zeit war.

3. In welcher Zeit kann sich die Sklerose entwickeln? eine Frage, welche für die Diagnose von grosser Bedeutung ist. Die Beobachtungen reichen zur Beantwortung dieser Frage nicht völlig aus. In den traumatischen Fällen (ebenso in den durch chemische Agentien experimentell erzeugten Myelitides) tritt der Ausgang in Vernarbung sehr schnell ein, z. B. in dem Falle, den wir oben als Paradigma der traumatischen Myelitis des Lendentheils hinstellten (II, p. 140) war schon nach 7 Wochen die Vernarbung angebahnt und neben einer erweichten Consistenz schon eine sklerotische Beschaffenheit der grauen Substanz nachweisbar. Noch schneller trat in den Experimenten eine derbe Vernarbung ein.**) In diesen Fällen verläuft eben der Process

*) Analoges scheint auch bei spontaner Myelitis vorzukommen, wenn sich der chronische Verlauf aus verschiedenen acuten Schüben zusammensetzt, von denen jeder frische mit Erweichung einhergehen kann. So habe ich eine Myelitis (Myelomalacia) cervicalis zu einer chronischen Degeneration der Hinterstränge hinzutreten sehen; in einem andern Falle von 2 Jahre alter Myelitis, welcher durch einen acuten Schub lethal endete, erwies die Autopsie neben Sklerose auch frische Erweichung.

**) Sie ergaben nach wenig Wochen schon eine derbe Induration mit starker Schrumpfung, welche allerdings mehr dem Charakter eines Narbengewebes als einer Sklerose entsprach.

sehr schnell, da die Krankheit nur durch eine einmalige Schädlichkeit hervorgerufen ist und nach Eliminirung des Zerstörten schnell in Vernarbung übergeht. In den Fällen spontaner Myelitis geschieht dies sehr viel langsamer, der Process ist in der Regel weder so intensiv noch so abgeschlossen, er setzt sich aus Schwankungen, aus Nachschüben zusammen, ein Theil geht zurück, ein neuer Nachschub erfolgt, so dass die Reihenfolge der Stadien eine viel mehr protrahirte ist. Nach Verlauf eines Jahres und vielleicht auch noch länger muss man noch auf deutliche Zeichen von Erweichung mit fettiger Degeneration gefasst sein; in den Fällen von Compressions-Myelitis, welche mit Besserungen und Verschlimmerungen sich über mehrere Jahre erstrecken, kann, wie oben gesagt, selbst nach einem mehrjährigen Zeitraum die Erweichung noch vorherrschen.

Fragen wir nach dem Alter der Fälle von entschiedenen Sklerosen, so sind sie fast alle über mehrere, meist über viele Jahre erstreckt gewesen. Ein Fall soll schon nach einem Jahre zur Section gekommen sein, doch ist hier die Annahme nicht ausgeschlossen, dass diese Zeitdauer sich nur auf die evidenten Symptome bezieht und dass die wirkliche Dauer des Processes vom ersten Anfang an eine längere war.

Im Ganzen ergiebt es sich, dass als chronische Myelitides resp. Sklerosen mit Sicherheit erst solche Fälle zu diagnosticiren sind, deren Dauer sich über mehr als ein Jahr erstreckt, und auch hier sind noch die Fälle von Compressions-Myelitis auszunehmen. Fälle unter einem Jahre Dauer sind noch zu den acuten Fällen zu zählen und lassen, wenn der Process nicht seit längerer Zeit ganz still steht, acute Myelitis, event. Erweichung vermuthen. Myelitides müssen also mindestens mehr als ein Jahr gedauert haben, ehe man sie als Sklerosen diagnosticiren kann. —

Mit den bisher erwähnten beiden hauptsächlichsten Formen sind die Sklerosen nicht erschöpft. Seltnere und weniger gut studirte Formen kommen hinzu. Als eine besondere Form ist von Charcot die primäre Sklerose der Seitenstränge aufgestellt worden. Hallopeau*) rechnet auch die Sclerose periependymaire

*) Vor nicht langer Zeit hat Hallopeau eine Bearbeitung der chronischen Myelitides gegeben: Sur les myelites chroniques diffuses (Arch. génér. de méd. 1871), welche dieses namentlich klinisch noch so dunkle Kapitel ordnen und aufklären soll. Obwohl in diesem Aufsatz viel Gutes und Anerkennenswerthes enthalten ist, so können wir doch dem Plane des Ganzen nicht zustimmen. Vor allen Dingen können wir es nicht billigen, dass der Verf. alle chronischen Rückenmarkskrankheiten inclusive der secundären Degeneration unter dem Namen der chronischen Myelitis zusammenfasst, womit die bisher gewonnenen pathologischen Thatsachen eigentlich aufgegeben werden. Die Eintheilung ist übersichtlich, aber doch meiner Ansicht nach zu schematisch. Er unterscheidet:

I. Myelitis chronica parenchymatosa,
- a) der grauen Substanz,
 1. progressive Muskelatrophie,
 2. Kinderlähmung,
- b) der weissen Substanz,
 - α. der hintern Stränge,
 3. Ataxie locom. progress.,
 4. aufsteigende secundäre Degeneration,
 - β. der seitlichen Stränge,
 5. primitive Form (Charcot).
 6. absteigende secundäre Degeneration.

II. Myelitis chronica interstitialis,
- a) en plaques disseminée,
- b) periphere Sklerose (Myelomeningitis),
- c) centrale Form (Sclérose periependymaire). —

hinzu, welche sich indessen doch bei mancher Aehnlichkeit (vorzüglich der Consistenzvermehrung) erheblich unterscheidet, welche ich daher gesondert betrachten will.

Wir haben also nach den bisherigen Erörterungen folgende Formen der Sklerose zu unterscheiden:

§ 1. Sklerose der Hinterstränge.

§ 2. Die chronische Myelitis, Sclerosis stricte sic dicta.

§ 3. Primäre symmetrische Sklerose der Seitenstränge.

Ich schicke die Sklerose der Hinterstränge voraus, weil sie namentlich in klinischer und therapeutischer Beziehung am besten bekannt ist und die bei ihr gewonnenen Erfahrungen vielfach auf die andern Formen der Sklerose übertragen werden können und müssen.

§ 1. Die graue Degeneration (Sklerose) der hintern Rückenmarksstränge. Tabes dorsualis (Romberg). Ataxie locomotrice progressive (Duchenne).

(Hierzu Taf. II.).

Geschichtliches. Bezeichnung.

In den obigen Vorbemerkungen haben wir bereits erwähnt, wie sich in Deutschland der Begriff der Hippokratischen Tabes dorsualis, abweichend von der ursprünglichen Beschreibung, auf alle chronischen Rückenmarkskrankheiten ausdehnte: wie weiterhin ein Schwund des Rückenmarks supponirt und endlich in den Schilderungen von W. Horn,*) Steinthal**) und besonders von Romberg ein bestimmteres Krankheisbild gegeben wurde, welches ohne Zweifel der hier in Rede stehenden Krankheit am meisten entspricht. Die Schilderung, welche Romberg giebt, enthält mehrere für die Ataxie locomotrice progressive ganz charakteristische Symptome, namentlich das Aufstampfen beim Gehen, das Gefühl des umgelegten Reifens, das Schwanken und Umfallen bei geschlossenen Augen, die blitzartigen Schmerzen, die Amaurose. Wenn wir daher den bequemen und im ärztlichen Publikum Deutschlands eingebürgerten Namen der Tabes dorsualis beibehalten wollen, so ist es nothwendig, ihn auf diese bestimmte Krankheitsform zu beschränken, und ich halte es für durchaus verwerflich, die Bezeichnung Tabes dorsualis wieder auf alle chronischen Rückenmarkskrankheiten ausdehnen zu wollen. Dies könnte nur dazu führen, die Fortschritte unserer wissenschaftlichen und praktischen Kenntnisse von den Rückenmarkskrankheiten zu hemmen, indem man wieder einen Collectivbegriff für alle chronischen Rückenmarkskrankheiten einführt. In zweifelhaften Fällen ist es besser, die Bezeichnung chronische Rückenmarkskrankheit (chronische Myelitis) zu gebrauchen, welche der Unsicherheit des einzelnen Falles genügend Rechnung trägt. Gerade der verschiedene Gebrauch des Wortes Tabes dorsualis hat dazu beigetragen, das Verständniss der chronischen Rückenmarkskrankheiten im ärztlichen Publikum zu verwirren. Wenn einzelne als Tabes eine ganz bestimmte Rückenmarkskrankheit, andere jede Sklerose, noch andere jede chronische Rückenmarksaffection bezeichnen, wenn man sogar von einer Tabes haemorrhoidalis spricht, so weiss Niemand mehr, was man sich unter Tabes dorsualis zu denken hat.

Nachdem die Lehre von der Tabes dorsualis in Deutschland ins Stocken gerathen war, gab ihr zunächst Duchenne den Anstoss zu neuer fruchtbarer Entwicklung. Dieser um die Pathologie und Therapie der Nervenkrankheiten wohl verdiente Autor beschrieb in den Arch. génér. d. méd. 1868 und 69 in mehreren Aufsätzen eine angeblich neue bisher nicht beobachtete Krankheit unter dem Namen der Ataxie locomotrice progressive: sie sei gewöhnlich unter die Paralysen subsumirt, gehöre aber

*) De tabe dorsuali Praeclusio. Berolin. 1827.

**) Hufeland's Journ. 1844.

in Wirklichkeit nicht dazu, denn die von ihr befallenen Kranken vermöchten jede einzelne Bewegung mit normaler Kraft auszuführen, sie haben dagegen die Fähigkeit der Coordination verloren, ihre Bewegungen seien stossweise, ungeregelt, ungeordnet, so dass schliesslich das Gehen und Stehen ganz unmöglich wird. Die Fähigkeit der Coordination sei nach Flourens im kleinen Gehirn zu suchen, hier müsse auch der Sitz der Krankheit sein. Da nun aber eine Autopsie, zu welcher Duchenne Gelegenheit hatte, keine anatomische Läsionen im Kleinhirn (auch nicht im Gehirn und Rückenmark) erkennen liess, so glaubte er Anfangs schliessen zu müssen, dass es sich um eine blosse Neurose ohne nachweisbares anatomisches Substrat handele. In Deutschland verhielt man sich gegen Duchenne zunächst sehr abweisend. Man war überrascht, eine Krankheit als etwas ganz Neues vorgeführt zu sehen, in der man deutlich das uns wohlbekannte Bild der Tabes dorsualis wiederfand. Allein es war doch nicht zu leugnen, dass die Beobachtung Duchenne's viel präciser war, er hatte mit richtigem Blick das charakteristische Symptom, die Ataxie, erkannt und analysirt. Er hatte am Dynamometer nachgewiesen, dass der eine Patient, der nicht mehr gehen, nicht schreiben, nicht fest fassen konnte, eine grössere Kraft der einzelnen Bewegung entwickelte, als er selbst. Alsbald gaben neue Autopsieen Gelegenheit zu neuen Untersuchungen des Rückenmarks, die unter Anwendung der durch Clarke verbesserten Untersuchungsmethoden eine bestimmte Alteration im Rückenmark erkennen liessen, nämlich die graue Degeneration der hintern Rückenmarksstränge.

Pathologisch-anatomische Beobachtungen dieser auffälligen Rückenmarkserkrankung waren schon relativ zahlreich in den Archiven der Literatur niedergelegt, aber fast der Vergessenheit anheimgegeben. Sie wurden nun mit lebhaftem Eifer hervorgeholt. Die ersten Fälle fanden sich bei Hutin und bei Ollivier; die makroskopische Beschreibung, welche Ollivier in der zweiten Auflage seines Werkes giebt, ist durchaus bezeichnend, aber er sieht die Affection als Hypertrophie an: „eine eigenthümliche graue oder schwärzlich-graue, dem erweichten Horne ähnliche, wasserhelle, halbdurchsichtige Masse habe sich zwischen die Hinterstränge gelegt und sie auseinander gedrängt“. Hieran schliessen sich die präcisen Beobachtungen Cruveilhier's, welche das Makroskopische in jeder Beziehung massgebend und klassisch beschreiben. Beide Autoren haben gleichzeitig Krankengeschichten gegeben, welche mustergültig sind und seitdem in der Literatur über diese Krankheit vielfach wiederholt und citirt wurden. Es kann nicht unerwähnt bleiben, dass eine ebenso vollkommene Beobachtung von Steinthal in der deutschen Literatur existirte und in Romberg's Buch niedergelegt war. Auch L. Türk hatte 11 mal graue, gelatinöse Degeneration in der ganzen Länge der Hinterstränge beobachtet (Wien 1857). Die englische Literatur betreffend, so ist zwar in Abercrombie's Werke nichts zu finden, was sich mit Sicherheit zu dieser Krankheitsform zählen lässt, aber Todd hatte schon 1847 die Symptome einer Degeneration der hintern Rückenmarksstränge von denen anderer chronischer Rückenmarkslähmungen unterschieden.*) In neuerer Zeit brachte Gull einige beachtungswerthe casuistische Beiträge (in seinen Cases of Paraplegia, Guy's Hosp. Rep. 1858/59).

Nunmehr war es die Aufgabe, das von Duchenne gegebene Krankheitsbild mit der anatomischen Läsion in Einklang zu bringen und dadurch auch den anatomischen Process der Diagnose zugänglich zu machen. Dieser Aufgabe suchte meine Monographie**) zu entsprechen. Gleichzeitig erschien die wichtige Arbeit von N. Friedreich: Ueber degenerative Atropie der spinalen Hinterstränge.***) In Frankreich kamen eine grosse Anzahl einzelner Beobachtungen und Untersuchungen zu Tage, von denen Bourdon, Dumenil, Oulmont, Charcot u. s. f. zu nennen sind; in Folge einer Preisaufgabe erschien 1864 die umfangreiche Arbeit von Topinard.†) Daran schliesst sich ferner das Werk von Jaccoud.††) Seitdem sind vielfache vereinzelte Beiträge erschienen, welche theils die pathologische Anatomie, theils die Symptomatologie und Theorie der Krankheit behandeln, und von denen wir die wichtigsten Arbeiten in der weitern Darstellung citiren werden.

*) Cycl. of Anat. and Physiol. 1847. III. p. 721.

**) Die graue Degeneration der hintern Rückenmarksstränge. Berlin 1863.

***) Virch. Arch. 1863.

†) De l'ataxie locomotrice etc. Paris 1864.

††) Sur les paraplegie et l'ataxie du mouvement. Paris 1864.

Makroskopische Beschreibung.

Nach Eröffnung der Dura Mater spinalis findet man gewöhnlich die Pia an der Hinterseite zwischen den Eintrittsstellen der hintern Wurzeln verdickt und trübe; durch dieselbe schimmert in einer mehr oder minder weiten Ausdehnung ein grauer, oder grauröthlicher Streifen hindurch, welcher entweder den ganzen Raum der Hinterstränge oder nur den innern Abschnitt derselben einzunehmen scheint. Entsprechend den Seiten- und Vordersträngen ist die Pia nicht verdickt und lässt überall die normale weisse Farbe der Markmassen durchscheinen. Das herausgenommene Rückenmark hat in der Regel eine anscheinend normale Dicke, erscheint aber auch öfters ungewöhnlich dünn, ist besonders an der hintern Fläche abgeplattet; die Consistenz ist meist die normale, selten vermehrt, noch seltener vermindert. Die Cauda equina fällt durch ihre graue oder grauroth durchscheinende Beschaffenheit auf, sie enthält neben normalen markhaltigen Fäden viele dünne (atrophische) von grauer, grau-rother oder gelblich-rother Farbe, die letztern entsprechen den nach hinten gelegenen Wurzelfasern. In der Regel lassen auch die hintern Wurzeln in einer mehr oder weniger grossen Ausdehnung eine analoge Verdünnung und Abplattung, sowie eine graue oder grau-rothe Beschaffenheit deutlich erkennen und contrastiren gegen die vordern Wurzeln, welche viel dicker, rundlich und von weisser Markfarbe sind. Diese Veränderungen erstrecken sich mehr oder weniger deutlich über das ganze Rückenmark von dem Lendentheile bis nach oben zu: am Obex, wo sich die Hinterstränge trennen, geht die Degeneration in die zarten Stränge über und verschwindet mit ihnen (Fig. 1).

Weitere Degenerationen sind nur selten makroskopisch beobachtet worden. Zuweilen zeigen die untern queren Schichten des Pons eine leicht graue Beschaffenheit; einige Male fand man den Trigeminus atrophisch und grau degenerirt. Häufiger ist die Degeneration der N. optici, welche in schmale durchscheinende platte Bänder verwandelt sind und mit einer sklerotischen Atrophie der Opticusscheibe im Auge correspondiren.

Auf Querschnitten des Rückenmarks (Fig. 2 und 3) tritt in sehr eclatanter Weise die Degeneration der hintern Stränge hervor. Eine durchscheinende, graue oder graurothe gelatinöse Masse füllt den Raum zwischen den beiden grauen Hinterhörnern aus, so dass die Grenzen zu diesen und zur hintern Commissur verwischt sind. Diese graue Masse ist in der Regel unter die Schnittfläche eingesunken, im Ganzen weich-elastisch, aber nicht zerreisslich, saftreich: in der Regel enthält sie noch kleine Inseln und Punkte weisser Substanz, deren Ausdehnung und Sitz nach der Höhe des Schnittes wechselt. Meistentheils ist die Degeneration am stärksten in der Mitte und an der hintern Peripherie; die Reste weisser Substanz finden sich zunächst der hintern Commissur und neben der Basis der Hinterhörner. Allein hiervon giebt es Ausnahmen. Mitunter

ist die Degeneration nicht am stärksten an der Peripherie, nicht am stärksten in der Mitte. Immer aber sind sowohl die innern, wie die äussern Abschnitte der Hinterstränge mehr oder weniger und zwar in der ganzen Ausdehnung des Rückenmarks erkrankt, wodurch sich diese Form bestimmt von der secundären aufsteigenden Degeneration unterscheidet.*) In der Regel sind ferner die grauen Hinterhörner und die eintretenden hintern Wurzeln in den Process hineingezogen: letztere zeigen bei ihrem Eintritt das gleiche grau durchscheinende Wesen. An der Basis der Hinterhörner fallen mitunter die Clarke'schen Säulen durch graue Beschaffenheit auf. Im Uebrigen aber lässt die graue Substanz, wie die weissen Vorder- und Seitenstränge keine Alteration erkennen.

In einzelnen Fällen nun geht die graue Degeneration über den Bereich der hintern Stränge hinaus und zwar schiebt sie sich längs der Peripherie in die hintern Seitenstränge und in seltnen Fällen bis zur äussern Grenze der weissen Vorderstränge vor. Hier nimmt sie eine mehr oder weniger breite Zone der Peripherie ein und kann somit nicht unbeträchtliche Stücke der Seitenstränge ergreifen. Diese Verbreitung besteht zwar symmetrisch, ist aber doch keineswegs immer beiderseits gleich intensiv. Ein Fortschreiten des Processes bis auf die vordern Wurzeln ist nicht beobachtet, auch bietet die vordere graue Substanz, abgesehen von seltenen Complicationen keine Abnormitäten dar.

Auch auf den Querschnitten lässt sich die Degeneration durch die ganze Länge des Rückenmarks verfolgen, in der Regel ist die Lendenanschwellung Sitz der stärksten Degeneration, sie nimmt zum Filum terminale und nach oben zu an Intensität ab und verschwindet in der Höhe des Pons. Selten ist das Verhältniss der der Art, dass die Degeneration in der Halsanschwellung am stärksten, im Lendentheil schwächer ist. Diese Fälle, welche auch im Symptomenbilde abweichen, setzen eine eigenthümliche Vertheilung der Degeneration, wie sie Fig. 2 *b* darbietet: hier sind im Halstheil die seitlichen Keilstränge viel stärker degenerirt, als die mittlern, welche die von unten aufsteigenden Fasern enthalten.

Nach 24—48stündiger Erhärtung in Alcohol sind die Farbendifferenzen meistentheils mehr verwischt. Bemerkenswerth ist nur noch, dass die hintern Stränge zuweilen stark geschrumpft und abgeplattet erscheinen. Nach mehrwöchentlicher Erhärtung in Chromsäure tritt die Degeneration wieder durch eine hellere Farbe hervor und zwar giebt sich ihre Verbreitung mit einer viel grösseren Präcision wie an frischen Präparaten zu erkennen. Es giebt Fälle,

*) Pierret (Note sur la sclérose des cordons postérieures dans l'ataxie locom. progr. Arch. de physiol. IV. 1871. p. 364—379) kommt zu dem Resultat, dass die Krankheit immer mit zwei symmetrischen Inseln beginne, die in den äussern Abschnitten der hintern Stränge neben dem Innenrande der Hinterhörner gelegen seien. — Derselbe: Note sur un cas de sclérose primitive du faisceau médian des cordons postérieures. Arch. de physiol. V. 1873. p. 74—79. — Derselbe: Considérations anatomiques et pathologiques sur les faisceaux postérieures de la moëlle épinière. V. 1873. p. 534—546.

wo bei der frischen Betrachtung die Degeneration gar nicht oder nicht deutlich nachweisbar war und sich nach der Erhärtung eine zweifellose Erkrankung der Hinterstränge kund giebt, mit denselben Modificationen und in derselben Verbreitung, wie wir es in den intensiven Fällen leicht sofort erkennen können.

Mikroskopische Untersuchung (Taf. II, Fig. 4 u. 5).

Schon am frischen zerzuften Präparat lässt sich mikroskopisch ein feinfaseriges, relativ derbes Gewebe erkennen, in welchem nur sehr sparsam, meist schmale, zum Theil allerdings auch sehr breite Nervenfasern zerstreut liegen, deren Structur ziemlich normal ist: sie zeigen weder Fettdegeneration noch Quellung, doch ist das Mark öfters körnig und trübe. Daneben finden sich meistens ziemlich viele, mitunter sehr reichliche Corpora amylacea. Die Neurogliakerne sind nicht auffällig gross noch reichlich. Die Gefässe zeigen verdickte Wandungen, fasrige, zellenreiche Adventitia, zuweilen aufgelagerte Fettgranulationen. Mitunter findet man einzelne im Gewebe zerstreute Körnchenkugeln, mitunter vergrösserte sternförmige Zellen. Einzelne Achsencylinder erscheinen wohl abnorm derb und glänzend (sklerotisch), die Ganglienzellen sind häufig stark pigmentirt.

Nach der Erhärtung in Chrom besteht an den nach der Clarke-Gerlach'schen (Carmin-Terpentin) Methode behandelten mikroskopischen Schnitten das erkrankte Gewebe der Hinterstränge aus einem atrophischen Netz feiner, relativ derber Neurogliafasern (Taf. II, Fig. 5), in welchem die Nervenfasern mehr oder weniger verschwunden sind. Die restirenden Nerven sind in kleinen inselförmigen Gruppen zusammen geordnet, sie zeigen unter sich eine grosse Verschiedenheit der Durchmesser, in den stark degenerirten Stellen, z. B. neben der Commissur sind nur wenige vereinzelte, schmale Fasern stehen geblieben. Einzelne derselben scheinen nur einen dünnen atrophischen Achsencylinder zurückbehalten zu haben: die meisten sind von einer mehr oder weniger starken Markscheide umschlossen, sie sind theils abnorm schmal,*) theils von normaler, theils von hypertrophischer Dicke. Der Achsencylinder ist derb, aber kaum je hypertrophisch, wie es bei der Herdsklerose häufig vorkommt, ebenso fehlt das eigenthümliche Verhalten, dass die Achsencylinder viel länger widerstehen als die Markscheide. Zwischen diesen vereinzelten oder in Gruppen zusammenstehenden restirenden Nervenfasern finden wir nun ein feines Netzwerk von ziemlich derben Neurogliafasern: sie enthalten Kerne (runde und ovale) in mässiger Menge, viele Corp. amylacea, ziemlich selten grosse sternförmige Elemente, ziemlich selten auch Körnchenzellen. An den stark atrophischen Stellen sind die derben Neurogliafasern

*) Charcot und Vulpian wollten einige schmale, kaum markhaltige Fasern für neugebildete halten, indessen lässt sich der Beweis für diese Anschauung nicht führen, überhaupt ist eine Regeneration nicht wahrscheinlich.

sehr elastisch und bieten auf schrägen oder Längsschnitten ein wellenförmiges Gefüge, wie es auch bei der Herdsklerose gesehen wird. Dies wellenförmige Bindegewebe ist wohl als neugebildetes angesprochen worden, indessen enthält es oft noch dünne Nervenfasern und Achsencylinder: an schrägen Schnitten sieht man es in das gewöhnliche Netzwerk übergehen. Die Gefässe endlich zeigen vielfach sklerotische Wandungen, aber die kleinern sind oft ganz normal. Die grössern, besonders in der hintern Mittelspalte lassen fast immer eine verbreiterte, wellenförmige Adventitia, mit reichlichen Kernen, Pigment und Fettgranulationen erkennen. — Die Pia an der hintern Peripherie ist stark verdickt und kernreich. Diese mikroskopischen Verhältnisse lassen sich nun in grösserer oder geringerer Intensität in derselben Ausdehnung nachweisen, in welcher die Degeneration durch die helle Chromfärbung erkennbar war, darüber hinaus giebt es jedenfalls nur unbedeutende Alterationen. In einzelnen Fällen geht sie, wie oben bemerkt, auf die Seitenstränge über. Die hintere graue Substanz bis zum Eintritt der hintern Wurzeln nimmt fast immer Theil, die Clarke'schen Säulen sind atrophisch und an markhaltigen Fasern verarmt (Taf. II, Fig. 3 und 4). Dagegen erhalten sich die Zellen derselben sehr gut, ich habe eine deutliche Atrophie derselben bisher niemals constatiren können. Ueberhaupt nehmen die Ganglienzellen nur einen untergeordneten Antheil, selbst in den grauen Hinterhörnern vor und sogar hinter der Rolando'schen Substanz trifft man öfters inmitten der stärksten Degeneration ganz wohl erhaltene Ganglienzellen an. Auch die Gruppen der Seiten- und Vorderhörner zeigen in der Regel keine deutliche Abnormität, höchstens stärkere Pigmentirung.

Die hintern Wurzeln betreffend, so findet man dieselben nach meinen Erfahrungen stets erkrankt. Die Eintrittsstelle derselben zeigt die analoge Degeneration mit Atrophie und reichlichen Corp. amylacea. In der Regel kann man die Atrophie an den dünnen durchtretenden Faserbündeln der Rolando'schen Substanz erkennen. Ganz unbestreitbar aber ist es, dass die Wurzelfasern, welche in die äussere Partie der Hinterstränge einstrahlen und welche sich wieder an der Basis des Hinterhorns sammeln, um in die graue Substanz einzutreten, dass diese mit atrophiren, wie dies z. B. in den Zeichnungen Fig. 3 und 4 deutlich zu sehen ist: so atrophiren auch die Faserbündel, welche zu den Clarke'schen Säulen gehen und die Atrophie der letztern spricht sehr zu Gunsten ihrer Beziehung zu den sensiblen Fasern.

Ueber die genannten Grenzen hinaus ist die Erkrankung in den typischen, d. h. nicht complicirten Fällen nicht zu verfolgen. Die Vorder- und Seitenstränge zeigen ausser unbedeutenden Gefässverdickungen und einzelnen Corp. amylacea nichts Abweichendes und in der grauen Substanz ist vor dem Aequator ebenfalls nichts nachzuweisen: die vordere Commissur ist normal, der Centralcanal zeigt mitunter eine kleine Erweiterung.

Die hintern Wurzelfasern lassen auch vor ihrem Eintritt in das Rückenmark eine mehr oder weniger starke Atrophie ein-

zelner Fasern erkennen, doch ist sie nur bis zur Vereinigung mit den Spinalganglien (Charcot) auffällig. An den Nervenstämmen kann man eine mässige Atrophie einzelner Fasern an gehärteten Querschnitten nachweisen, doch steht diese in keinem Verhältniss zu der Intensität der Erkrankung in den Wurzeln. Auch die Tastkörperchen der Haut an den Zehen, sowie die Pacini'schen Körperchen sind intact gefunden worden. An den Spinalganglien und dem Sympathicus ist mit Sicherheit eine Erkrankung nicht constatirt.

Dieses ist die Form, Verbreitung und histologische Beschaffenheit der Erkrankung in der Mehrzahl der als typisch zu betrachtenden Fälle. Fragen wir nach der Natur des Processes, so ist vorzüglich die Art der Verbreitung auffällig, welche sich dem Verlauf der Hinterstränge strenge anschliesst. In den erkrankten Partieen ist die Atrophie der Nerven die Hauptsache, zwischen ihnen restirt ein ziemlich derbes Maschenwerk. Eine entschieden interstitielle Wucherung ist nicht vorhanden, eine Neubildung von Bindegewebe, abgesehen von der Adventitia der Gefässe, nicht nachgewiesen, die Zeichen der Hyperaemie, welche von Luys u. A. gefunden wurden, sind trügerisch. Der Process hat Aehnlichkeit mit der Sklerose, unterscheidet sich aber durch die geringe Betheiligung des Bindegewebes und die wenig angedeutete Sklerosirung der Achsencylinder. Die Atrophie der Nervenfasern überwiegt, und besonders auffallend ist die Atrophie der in die äussern Keilstränge einstrahlenden Wurzelfäden. Deutliche Merkmale eines chronisch-entzündlichen Charakters sind in dem kranken Gewebe nicht erweislich, nur die Veränderungen der Pia an der hintern Fläche können als chronisch-entzündliche angesprochen werden. Im Wesentlichen bin ich demnach der früher von mir vertretenen Ansicht treu geblieben, dass es sich um eine besondere, dem Verlauf der Nervenstränge resp. der Function der Nerven sich anschliessende chronische Degeneration (oder degenerative Atrophie, Friedreich) handelt. Der Ausgangspunkt dieses Processes ist wohl innerhalb der Hinterstränge selbst und zwar in den äussern Partieen (Pierret) zu suchen. Man könnte annehmen, dass die chronische Meningitis das Primäre ist und eine von der hintern Peripherie aus nach dem Innern fortschreitende Atrophie des Gewebes bewirke, die Atrophie der hintern Wurzeln von ihrem Eintritte an liesse sich damit gut erklären, indessen lässt sich für einen solchen Zusammenhang weder aus den Symptomen noch aus der anatomischen Verbreitung des Processes, noch aus der Analogie mit andern Formen der chronischen Meningitis spinalis bisher ein entschiedener Beweis entnehmen. Daher erscheint es am wahrscheinlichsten, dass die Atrophie der Nervenfasern der Ausgangspunkt des Processes ist, dass es sich also nach Charcot's Ausdrucke um eine parenchymatöse Sklerose handelt. Noch möchte ich mich gegen die mir fälschlich untergeschobene Ansicht verwahren, dass der atrophirende Process an den peripheren Nerven beginne und auf das Rückenmark fortschreite. Die Betheiligung der peripheren sensiblen Nerven ist eine viel zu

geringe und die Processe, welche von der Peripherie auf das Rückenmark fortkriechen (s. das Kapitel der Reflexlähmungen) sind durchaus anderer Natur.

Anatomische Complicationen sind:

1) Erkrankung der Muskeln und Gelenke: wir werden sie in der Symptomatologie besprechen.

2) Erkrankung der grauen Substanz der Vorderhörner mit Atrophie der Ganglienzellen. Diese Complication ist von Charcot mit der zuweilen vorkommenden Muskelatrophie, auch mit der Gelenkaffection in Zusammenhang gebracht. In Betreff der Muskelatrophie existirt eine Beobachtung von Charcot, wo sich in dem grauen Vorderhorn der Lendenanschwellung ein atrophischer Herd vorfand, in welchem ein bedeutender Theil der multipolaren Ganglienzellen untergegangen war. Der Herd scheint mit den von mir bei der atrophischen Lähmung Erwachsener vorgefundenen Aehnlichkeit zu haben. In einigen Fällen habe ich die Ganglienzellen der Vorderhörner stark pigmentirt, glänzend und auch einige derselben verkleinert gefunden. Deutliche Sklerosirung, Pigmentirung und Schrumpfung derselben fand ich in der Lendenanschwellung eines Falles, welcher bereits entschiedene Muskelatrophie an den untern Extremitäten darbot. Im Uebrigen zeigte die graue Substanz keine Veränderung. In Betreff der Gelenkaffection, so hat Charcot auch für sie eine Atrophie der Ganglienzellen behauptet, später aber diese Behauptung zurückgenommen: auch meine Beobachtung spricht gegen seine frühere Annahme.

3) Eine Complication mit disseminirter Sklerose kommt nach Charcot nicht vor, ich habe kürzlich neben der typischen Sklerose der Hinterstränge einen kleinen sklerotischen Herd im Seitenstrange der Brustpartie gefunden. Zu bemerken ist noch, dass kleinere Bezirke der Hinterstränge gelegentlich auch bei multipler Sklerose erkrankt gefunden werden.

4) Complication mit Gehirnerkrankung. In Fällen von Verbindung der Degeneration der Hinterstränge mit Geistesparalyse findet man ganz kleine atrophische Herde in der Hirnrinde, welche dieser Geisteskrankheit angehören, dagegen ist das Auftreten grösserer disseminirt-sklerotischer Herde nicht beobachtet.

Symptomatologie.

1. Die Symptome der motorischen Sphäre.

Das wichtige und charakteristische Merkmal dieser Symptomenreihe ist, dass die functionellen Eigenschaften der einzelnen Muskeln nach allen Richtungen hin im Wesentlichen intact bleiben, dagegen ihr Zusammenwirken, die Coordination leidet: die grobe Kraft der willkürlichen Bewegungen ist völlig erhalten. Diese Erkenntniss ist der wichtigste und wesentlichste Fortschritt,

welchen wir Duchenne verdanken. Er wies nach, dass die willkürliche Kraft des einzelnen Muskels eine völlig normale ist, dass ein Kranker mit hochgradiger Functionsstörung noch am Dynamometer dieselbe oder eine bedeutendere Kraft documentiren könne, wie ein Gesunder. Von der Richtigkeit dieser Beobachtung kann man sich in der Mehrzahl der typischen Fälle leicht überzeugen: die Kranken drücken die dargebotene Hand mit grosser Kraft, sie erheben und beugen die Arme, sie setzen der passiven Extension des im Ellbogen flectirten Arms einen kräftigen Widerstand entgegen. Die untern Extremitäten führen jede Bewegung spontan mit grosser Kraft aus und den passiven Streckungen des Kniegelenks, des Hüftgelenks wird ein überaus kräftiger Widerstand entgegen gesetzt. Ebenso verhalten sich die Muskeln des Rumpfes. Die willkürliche Beweglichkeit und Kraft ist also eine normale, von einer paralytischen Affection der Muskeln ist keine Rede.

Auch die Ernährung der Muskeln ist im Allgemeinen eine normale. Durch den grössten Theil des Krankheitsverlaufes behalten die Muskeln ihren normalen Umfang, ihre normale Festigkeit (zumal bei der Contraction), Atrophieen und Contracturen treten nicht ein. Endlich ist auch die electrische (und mechanische) Erregbarkeit im Wesentlichen normal. In den höchsten Graden der Ataxie gehorchen die Muskeln noch kräftig dem constanten und inducirten Strom. Zuweilen ist ihre Erregbarkeit sogar erhöht (gleichzeitig mit Hyperästhesie der sensiblen Nerven), zuweilen erscheint sie etwas herabgesetzt (Erb). Im Allgemeinen jedoch ist die Ernährung und die Erregbarkeit der motorischen Apparate intact.

Hiervon giebt es freilich nicht selten Ausnahmen. In manchen Fällen sind die Muskeln deutlich atrophirt. In den spätern, vorgeschrittenen Graden der Krankheit kommt eine Atrophie der Muskeln des Beines, besonders des Unterschenkels ziemlich häufig vor. In manchen Fällen dieser Art hat, wie oben bemerkt, eine Complication des anatomischen Processes stattgefunden, indem die graue Substanz der Vorderhörner atrophirt war, allein dies scheint nicht constant zu sein. Auch an den Händen kommt eine Muskelatrophie, analog der typischen progressiven Muskelatrophie vor, welche nach Charcot auf einer Atrophie der Ganglienzellen in den grauen Vorderhörnern der Halsanschwellung beruht.

Auch ohne so grobe nutritive Veränderungen bieten die Muskeln öfters ein abnormes Verhalten dar, indem ihre Kraft, ihre Leistungsfähigkeit vermindert ist: sie erscheinen für die zufühlende Hand schlaffer, weicher als gesunde Muskeln, ihre Contouren springen bei der Contraction weniger scharf hervor. Sie bieten nur eine geringe Abmagerung, keine Abnahme der electrischen Eigenschaften dar und entwickeln immerhin eine noch bedeutende Kraft bei ihrer Contraction. Aber sie ermüden leicht, zumal beim Gehen, wodurch die Leistungsfähigkeit des Patienten bedeutend herabgesetzt wird. Ob es sich hierbei um eine selbstständige Erkrankung der Muskeln resp. der motorischen Abschnitte des Rückenmarks handelt, erscheint

mir noch zweifelhaft; es ist möglich, dass es nur eine Atrophie durch Nichtgebrauch oder vielmehr verminderten Gebrauch ist. —

Diese an sich gesunden Muskeln sind nun in ihrer Leistung sehr erheblich beschränkt, indem ihr Zusammenwirken, ihre Coordination gestört wird. Hieraus resultirt das wichtigste Symptom der Krankheit: die Ataxie (locomotrice). Alle Bewegungen bekommen einen eigenthümlich unsicheren, stossweisen Charakter, sie sind schlecht beherrscht und masslos, wodurch sie ihren Zweck leicht verfehlen und sich gegenseitig stören. Untersuchen wir einen solchen Kranken wenn er im Bett liegt, indem wir ihn die Beine bewegen, erheben und flectiren lassen, so sind alle Bewegungen schlecht geordnet, stossweise und excessiv. Die ruhige, sichere, massvolle Bewegung ist verloren gegangen, der Kranke schleudert die Beine in groben Stössen nach oben, nach der Seite, die intendirte Bewegung wird durch intercurrirende Schwankungen nach den Seiten gestört, in hohen Graden bewegt sich das erhobene Bein in weitgreifenden Umschweifen nach oben. Geringe Grade dieser Ataxie treten erst deutlich hervor, wenn der Kranke die Augen schliesst, in stärkeren Graden wird sie dadurch so bedeutend gesteigert, dass z. B. der Kranke beim Erheben der Beine die grössten seitlichen Excursionen macht und die das Bett umstehenden Personen in Gefahr gerathen, gestossen zu werden.

Sehr charakteristisch und wichtig ist nun der Gang der Atactischen. Zuerst tritt der Patient stampfend mit der Ferse derb auf. Er hat den Fuss mehr erhoben, als es nöthig und gewöhnlich ist, er setzt ihn heftiger nieder. Im weitern Fortschritt wird das Werfen der Beine deutlich, sie werden nicht nur noch excessiver erhoben, sondern machen seitliche Schwankungen, so dass der Gang unsicher wird. Um diese Fehler zu corrigiren, geht der Patient breitbeinig, tritt die Knie stark nach hinten durch und hält sie steif, besonders aber folgt er nunmehr seinem Gang sorgfältig mit den Augen und wendet beim Gehen keinen Blick von den Bewegungen seiner Beine ab. In der Regel ist um diese Zeit schon der Gang so unsicher, dass der Patient einer Stütze bedarf, er geht untergefasst oder mit Hülfe eines Stockes. Schreitet die Ataxie noch weiter, so ist die Hülfe zweier Krücken erforderlich. Das Werfen der Beine, die seitlichen Schwankungen werden so heftig, dass Patient leicht in Gefahr geräth zu fallen. Insbesondere wenn die Aufmerksamkeit, mit welcher er auf seine Beine sehen muss, abgelenkt wird, z. B. auf der Strasse oder wenn er eine complicirtere Bewegung machen muss, z. B. Umkehren, so verliert er leicht das Gleichgewicht. Bei noch weiterem Fortschreiten der Ataxie wird die Locomotion immer mehr beschränkt. Die Beine kreuzen sich beim Gehen, so dass der Patient hinfallen müsste, er kann nur mehr stehen. Aber auch beim Stehen treten zeitweise unberechnete Impulse ein, welche die Beine erheben würden; oder die Muskeln contrahiren sich gar nicht, sie knicken unter der Last des Körpers zusammen. Nunmehr ist der Patient verurtheilt entweder immer zu sitzen oder im Bett zu liegen. Aber

auch in den letzten Stadien dieses paraplektischen Zustandes behält er fast immer noch so viel Muskelkraft um das Bein zu erheben, und selbst die höchst abgemagerten Muskeln vermögen noch zeitweise das Bein in die Höhe zu schleudern, und haben eine ziemlich lebhafte Reaction gegen den electrischen Strom bewahrt.

Bemerkenswerth ist es, dass alle von der Ataxie bedingten Störungen durch das Sehen gemildert und durch Ausschluss des Sehens bedeutend gesteigert werden. Nicht selten bestehen die ersten motorischen Störungen darin, dass die Patienten im Dunkeln nicht gehen oder wenigstens nicht sicher gehen können; im dunkeln Zimmer, auf dunkeln Treppen werden sie ganz irre und kommen in Gefahr zu fallen. Weiterhin steigern sich die atactischen Phänomene im Dunkeln erheblich und man beobachtet das wichtige von Romberg hervorgehobene Symptom, dass sie bei geschlossenen Augen schwanken und in Gefahr kommen zu fallen; ja bei entschieden ausgebildeter Ataxie stürzt der Patient, sowie er die Augen schliesst, machtlos zusammen. Diese Erscheinung, dass ein Theil der atactischen Störungen durch das Sehen ausgeglichen wird, hat zu den merkwürdigsten Deutungen Veranlassung gegeben. Meines Erachtens kann darüber kein Zweifel bestehen, dass ein Theil der defecten Sensibilität (des Muskelsinnes) durch das Gesicht ersetzt wird. Zu diesem Zwecke ist es durchaus nicht nothwendig, dass der Kranke ganz deutlich seine Beine sieht, schon ein relativ schwacher Lichtschimmer kann den Patienten so weit über seine Situation orientiren, dass er über seine Muskeln gebietet. So ist es auch erklärlich, dass ein Amaurotischer, d. h. fast Blinder, noch nach dem Schliessen der Augen zusammenfällt. Ein sehr intelligenter Kranker, welcher noch im Dunkeln gehen konnte, bemerkte mir, dass er oft an einem ganz andern Punkt der Stube ankäme, z. B. eine Thür nicht fände, dass aber ein schwacher Lichtschimmer ausreichte um ihn zu orientiren. Der Mangel des Orts- und Muskelgefühls wird durch diese Beobachtung sehr schön illustrirt.

Die Ataxie der obern Extremitäten ist fast nie so evident und hochgradig. Die ersten Störungen sind vielmehr direct vom schlechten Gefühl herzuleiten. Die Patienten können einen Knopf nicht zuknöpfen, ohne hinzusehen, ein Haar, eine Nadel nicht fassen. Die Präcision der Bewegungen leidet jetzt: das Klavierspielen wird erschwert, die Handschrift wird unsicher, indem unwillkürliche excessive Zuckungen störend eintreten. Die Feder kann nicht fest, nicht normal gehalten werden. Weiterhin werden auch gröbere Gegenstände schwer und ungeschickt gehalten, z. B. ein Löffel, ein Glas, eine Tasse. Patient ist in Gefahr den gefassten Gegenstand fallen zu lassen, oder den Inhalt zu verschütten, er hält ihn mit voller Faust und verfolgt die Bewegungen mit dem Auge. Noch später werden die Bewegungen der Arme deutlich atactisch, schwankend, stossweise, excessiv. Unwillkürliche Bewegungen der Finger intercediren, schliesslich kann der Patient überhaupt nichts fest fassen, der Löffel liegt lose in der hohlen Hand und wird schwankend zum Munde geführt, er verschüttet: der Kranke ist nicht im

Stande allein zu essen oder sich anzukleiden. Er ist hülflos, so gut wie total gelähmt — obgleich der motorische Apparat an sich fast ganz intact geblieben ist.

Die Ataxie beschränkt sich auf die Extremitäten. An den Gesichts- und Augenmuskeln ist nichts beobachtet, was sich einer Ataxie vergleichen liesse. Sprachstörungen sind äusserst selten. Friedreich beobachtete in zwei Fällen eine eigenthümliche Schwerfälligkeit der Sprache, welche er mit der Ataxie vergleicht.

Die Reflexerregbarkeit pflegt mit dem Zustande der Sensibilität gleichen Schritt zu halten. Sie erscheint öfters erhöht, wenn gleichzeitig Hyperästhesie besteht, öfters deutlich herabgesetzt, wenn die Anästhesie vorherrscht. Auch kann man bei verlangsamter sensibler Leitung eine Verlangsamung des Eintritts der Reflexe beobachten. — Hieran schliessen sich Muskelzuckungen, welche spontan, z. B. Nachts im Schlafe auftreten, öfters, aber nicht immer, von durchfahrenden Schmerzen begleitet werden und mitunter so stark sind, dass das ganze Bein in die Höhe geschleudert wird. Sie erinnern an die schmerzhaften Zuckungen bei Myelitis und dürften reflectorische sein, abhängig von abnormen excentrischen Empfindungen. — Contracturen gehören zu den grossen Seltenheiten. Sie bilden sich erst in Folge langer Bettlage durch den Druck der Bettdecken in den Wadenmuskeln aus, wodurch die Füsse in starke Pes-equinus-Stellung gerathen. — Muskelrigidität ist bei der Ataxie bisher nicht beobachtet. Die Muskeln sind weich, schlaff und setzen den passiven Bewegungen keinen Widerstand entgegen. — Die sogenannte Epilepsie spinale habe ich in einem Falle constatirt.

2. Die Symptome der sensiblen Sphäre.

Dieselben sind an sich mannigfaltiger und intensiver als die Symptome der ersten Gruppe. Gewöhnlich aber werden sie von dem Kranken gering geschätzt, da sie anscheinend mit der Hülflosigkeit des Patienten nichts zu schaffen haben. Nur selten kommen intelligente Patienten von selbst zu dem Schlusse, dass der Mangel des Gefühls an der Bewegungsstörung doch wohl Schuld sein möchte.

1. Die subjectiven sensiblen Symptome. Das wichtigste Symptom sind die Schmerzen. Gewöhnlich sind es blitzartige, bohrende, pressende, seltener reissende Schmerzen, als deren Sitz nur selten die Haut, meistens die tieferen Theile, die Muskeln oder Knochen bezeichnet werden. Diese Schmerzen treten in Paroxysmen auf, durch mehr oder minder lange Intervalle getrennt. Die Paroxysmen sind von wechselnder Intensität und Dauer. Nicht selten erscheinen sie ohne Vorboten ganz plötzlich und die Schmerzen erreichen nach wenig Minuten eine enorme Heftigkeit. Sie sind dann in der Regel an einer kleinern Stelle fixirt, wüthen z. B. im dicken Fleisch des Oberschenkels, im Knochen, im Fuss, im Kniegelenk, im

Kreuz. Die Stelle des Schmerzes ist oft so empfindlich, dass keine Berührung vertragen wird, in anderen Fällen wird der Schmerz durch festes Pressen gelindert. Der Kranke wimmert oder schreit laut auf, er ist mit dem Moment, wo der Schmerz auftritt, ausser Stande sich zu bewegen. Im Bett liegt er, ohne sich zu rühren, auf der Strasse muss er, wenn der Schmerz plötzlich eintritt, stehen bleiben und kommt in Gefahr zu fallen. Sehr anschaulich hat Duchenne diese Schmerzen geschildert, welche übrigens schon von Romberg als blitzartige, durchfahrende bezeichnet sind. „Diese Schmerzen", sagt Duchenne, „werden meist auf einem sehr kleinen Raum empfunden und dauern 12, 24, 36 bis 72 Stunden an. Sie beginnen dumpf, mit Intermissionen, welche immer kürzer werden, soweit, dass der Kranke nicht einmal Athem holen kann ohne ein Stechen zu empfinden: im Knie z. B. als ob ein Nagel es langsam von unten her durchbohrte; im Fuss, als ob ein Pferd ihn mit dem Hufe zermalmte; im Schenkel und in den Waden, als ob sie ein glühender Haken zerrisse; in den Armen, den Händen, der Brust, als ob sie durch eine Schraube stark zusammengepresst wären. Im Kopfe überhaupt sind die Schmerzen unerträglich, bisweilen wie heftige Hammerschläge auf das Hinterhaupt, bisweilen heftige Erschütterungen, so dass der Kopf wie eine heftig gezogene Glocke erbebt" etc.

Mit wenigen Ausnahmen sind die Schmerzen in den Unterextremitäten oder in dem Kreuz am heftigsten. Sie beginnen im Fuss oder der grossen Zehe einer Seite, schreiten nach einiger Zeit auf das Knie, den Oberschenkel, auf die andere Seite über. In andern Fällen beginnen sie im Knie, oder in den Oberschenkeln; auch heftige Kreuzschmerzen habe ich als Anfang der Krankheit beobachtet. Längere Zeit sind sie auf den Ort der ersten Entwicklung beschränkt oder bleiben hier am heftigsten. Die Intensität derselben ist wechselnd. In manchen Fällen sind sie während der ganzen Dauer der Krankheit mässig; die Paroxysmen kommen selten, sind kurz, so dass der Patient diese seine „alten rheumatischen Schmerzen" wenig achtet. In andern Fällen aber sind die Paroxysmen so heftig, dass sie den Patienten ans Bett fesseln, und wenn sie sich häufen oder gar, wie es vorkommt, so gut wie beständig bleiben, den Zustand des Patienten zu einen äusserst qualvollen und elenden machen. In den Armen sind sie nur selten ebenso heftig; meist wird hier nur ein dumpfes Drücken und Reissen in Muskeln und Gelenken empfunden, oder „ein feines schmerzhaftes Ziehen" in den Fingern angegeben; selten sind hier blitzartige Schmerzen: es giebt indessen auch Ausnahmefälle, wo die Krankheit in den Armen beginnt und hier am stärksten ist, alsdann werden auch die Arme Sitz sehr heftiger blitzartiger, bohrender Schmerzen.

Am Rumpf besteht die Analogie dieser Schmerzen in dem schon seit Romberg bekannten Gürtelgefühl (Gefühl des umschnürenden Reifens, Gefühl der Umschnürung), welches durch seine Bezeichnung hinreichend charakterisirt ist. Es besteht in der Empfindung, als ob ein Reifen fest und drückend um den Thorax ge-

legt ist und ihn einschnürt. Dies Gefühl ist lästig, mitunter äusserst peinigend und mit einer quälenden Beengung, Oppression oder einem schweren Druck auf die Herzgrube verbunden. Bald sitzt es höher, die Brust umschnürend und beengend, bald tiefer, im Epigastrium, in der Nabelgegend, und ist dann besonders nach der Mahlzeit mit einem Gefühl von Völle, von Flatulenz verbunden. Noch weiter herabsteigend verbindet es sich mit einem schmerzhaften Druck auf Blase und Mastdarm. —

Neben diesen Schmerzen kommen andere abnorme Sensationen seltener vor und sind von geringerer Wichtigkeit. Formicationen, Kriebeln ist nicht selten und wird besonders in den Füssen und Fingerspitzen, auch wohl im Kreuz verspürt. Häufig ist ein Kältegefühl, besonders in den Füssen und Beinen, mit objectiver Kälte der Haut verbunden, so dass die Patienten ihre Glieder immer sorglich eingewickelt halten. Endlich ist das Gefühl des Abgestorbenseins, des Pelzigseins zu nennen, welches besonders unter den Fusssohlen, seltner auch in den Händen wahrgenommen wird. Die Patienten haben das Gefühl, als seien ihre Füsse in Pelz gehüllt, als träten sie auf Watte oder Decken, als schwanke der Boden unter ihnen: in den Händen haben sie oft das Gefühl als wäre die Haut zu dick, als trügen sie Handschuhe.

2. Die objectiven Symptome der Sensibilität. a) Hyperästhesie ist öfters neben Anästhesie zu constatiren. Nadelstiche, Druck auf die Haut, auf die Muskeln und Knochen werden ungemein schmerzhaft empfunden. Daneben können die Tastempfindung, das Druckgefühl, das Muskelgefühl beträchtlich abgeschwächt sein. Nicht selten findet man ein Verhalten, das ich als relative Hyperästhesie bezeichnet habe, wobei die Patienten gegen alle Reize mässiger Intensität anästhetisch sind, bei stärkeren Reizen aber eine Empfindung eintritt, welche sofort schmerzhaft wird.

b) Anästhesie. Das wichtigste und constanteste Symptom ist eine Anästhesie verschiedenen Grades. In der Mehrzahl der typischen Fälle hat es keine Schwierigkeit, dieselbe zu constatiren. Intelligente Patienten haben es selbst beobachtet, dass ihr Gefühl abgenommen hat, dass sie mit den Füssen, mit den Händen nicht normal fühlen, dass sie im Dunkeln oder im Bette gar nicht wüssten, wie ihre Glieder liegen und dass sie sich oft davon erst durch Betasten unterrichten müssten. Indessen die subjectiven Angaben der Patienten sind doch im Ganzen unzuverlässig. Wir finden, dass manche Patienten lebhaft über Anästhesie klagen, welche bei objectiver Prüfung noch gut percipiren; wir sehen noch häufiger, dass andere ein ganz gutes Gefühl zu haben meinen, während sie in der That eine grosse Einbusse an deutlicher Gefühlswahrnehmung erlitten haben. Eine oberflächliche objective Prüfung lässt sich leicht anstellen. Mit Nadelstichen kann man die Schärfe der Schmerzempfindung prüfen und an gesunden und kranken Partieen vergleichen. Allein bei genauerer Untersuchung wird man oft überrascht sein zu sehen, wie wenig das Resultat dieser Prüfung dem wirklichen Zustande der Sensibilität entspricht. Man wird sich über-

zeugen, dass die Prüfung der einzelnen Gefühlsqualitäten sehr abweichende Resultate ergeben kann und dass wir erst durch eine ziemlich umständliche Untersuchung zu einer einigermassen genügenden Vorstellung gelangen können.

c) Partielle Empfindungslähmung (s. Bd. I. p. 138). Dies von Puchelt zuerst beschriebene Phänomen besteht darin, dass die eine Qualität der Empfindung stark beeinträchtigt, fast verloren sein kann, während die andern fast intact erscheinen. Am häufigsten wurde bei hochgradiger Anästhesie der Temperatursinn sehr lebhaft gefunden. Dies ist auch bei der vorliegenden Krankheit der Fall. Patienten, welche an den Füssen oder Unterschenkeln den stärksten Druck und Kneipen nicht wahrnehmen, empfinden deutlich die Berührung mit einem metallenen Gegenstand. In der That ist diese Temperaturdifferenz ein sehr intensiver Reiz, da die Berührungsfläche ziemlich gross und die Feinheit des Temperatursinnes gerade in den Grenzen, welche der Temperatur der Haut nahe sind, überaus fein ist (Nothnagel). Auf eine andere Art der partiellen Empfindungslähmung hat Eigenbrodt im Jahre 1862*) die Aufmerksamkeit gelenkt und sie Apselaphasie, Drucksinnlähmung genannt. Sie findet sich hauptsächlich bei Rückenmarkskranken und besteht darin, dass die Patienten, welche noch eine ziemlich gute Orts- und Temperaturempfindung haben, oft nicht fühlen, ob ein 5 oder 10 Pfund schweres Gewicht auf ihre Finger oder Zehen drückt oder ob es aufgehoben ist. Zieht man noch den Muskelsinn und den Ortssinn in Betracht, so lassen sich noch grössere Varietäten auffinden, und man muss zu dem Schluss kommen, dass bei Anästhesieen und besonders auch bei der uns hier beschäftigenden Krankheit der Verlust an Sensibilität durchaus nicht für alle Gefühlsqualitäten gleichmässig ist. Daraus ergiebt sich, dass die Prüfung einer einzigen Qualität kein Urtheil über die andern und den Gesammtzustand der Sensibilität gestattet und dass uns erst eine eingehende und zeitraubende Untersuchung aller eine zuverlässige Vorstellung von dem Zustand der Sensibilität im Allgemeinen geben kann.

d) Verlangsamte sensible Leitung. Dies bereits Bd. I, p. 145 besprochene Phänomen gehört fast ausschliesslich der vorliegenden Krankheit an. Die Verlangsamung beträgt 2, 3—5 Secunden, grössere Differenzen sind gewiss selten und nicht sicher gestellt. Am stärksten ist die Verlangsamung für die an den Füssen und den Unterschenkeln applicirten Reize und wird nur selten an den Händen deutlich. Die Verlangsamung ist übrigens nicht für alle Qualitäten und Intensitäten des Reizes die gleiche. Schwache Reize zeigen eine grössere Verlangsamung als starke. Die Temperaturempfindung und die Tastempfindung wird weniger verlangsamt als die Schmerzempfindung, ein Verhältniss, welches nach Burckhardt's**) Untersuchungen den normalen Vorgängen ent-

*) Virch. Arch. III. 5 u. 6. p. 571—587.

**) Physiolog. Diagnostik der Nervenkrankheiten. Leipzig 1875.

spricht. Wenn man einen Reiz, z. B. einen Nadelstich applicirt, so geben die Kranken mitunter zuerst die Tastempfindung an und ein merkliches Zeitintervall später erst den Schmerz. Dieses mir bereits wohl bekannte Phänomen ist genauer von Remak*) und Naunyn**) beschrieben worden: der Kranke antwortet z. B. nach einem Nadelstich sofort: Ja, und nach einer kleinen Pause Au! Zuweilen erfolgt mit der Schmerzempfindung gleichzeitig eine Reflexzuckung. Bemerkenswerth ist ferner, dass die Verlangsamung nicht unabänderlich ist, sondern sich auch wieder bessern kann, wie ich mehrmals beobachtet habe, und zwar bessert sie sich im Allgemeinen mit Besserung der Sensibilität überhaupt. — An die verlangsamte Leitung schliesst sich die Unmöglichkeit, mehrere schnell auf einander folgende Reize zu unterscheiden, z. B. zwei schnell hinter einander applicirte Stiche werden erst dann als zwei percipirt, wenn ihr Intervall grösser ist als die Dauer der Verlangsamung: man könnte hieraus folgern, dass die Verlangsamung nicht einfach auf einer geringeren Fortleitungsgeschwindigkeit beruht, sondern dass der Reiz im Nerven eine Bewegung hervorruft, welche anschwillt und erst nach einer abnorm langen Zeit stark genug geworden ist, um die vermehrten Widerstände der Leitung gewaltsam zu überwinden. Von solchen intensiven Bewegungen mögen auch die häufigen Nachempfindungen herzuleiten sein. Untersucht man derartige Kranke längere Zeit, so geben sie Empfindungen an, ohne dass Reize eingewirkt hatten oder sie zeigen auf eine Stelle, welche früher gestochen wurde. Durch solche, oft sehr eclatanten Nachempfindungen wird die weitere Untersuchung unmöglich gemacht.***)

Die Prüfung der Sensibilität, wie sie für die Diagnose und zur praktischen Beurtheilung des einzelnen Falles erforderlich ist, kann nach den bisher erörterten Gesichtspunkten ziemlich schnell ausgeführt werden; um indessen eine genaue Einsicht zu gewinnen, ist eine viel umständlichere Untersuchung erforderlich. Die Wichtigkeit derselben bezieht sich vorzüglich auf die theoretische Auffassung der Krankheit, namentlich auf die Frage, ob und in wie weit die Ataxie auf Rechnung der beeinträchtigten Sensibilität zu setzen ist. Diese Frage, welche ich in meiner Monographie eingehend behandelte, hat auch Veranlassung gegeben, die Methoden der Sensibilitätsprüfung mehr auszubilden, als bis dahin geschehen war.†)

Ueber die Methoden, die einzelnen Gefühlsqualitäten zu untersuchen, ist bereits im ersten Bande das Erforderliche angegeben und auf die einschlägige Literatur verwiesen worden. Die Abnormitäten, welche sich bei der vorliegenden Krankheit ergeben, sind meistentheils deutlich, häufig in sehr exquisitem und hohem Grade vorhanden.

1. Der Tastsinn, d. h. die Fähigkeit durch das Gefühl (Tasten) Sinneseindrücke zu erhalten, ist fast immer, in der Regel in sehr hohem Grade und zumal an der Hand und den Fingern in auffälliger Weise abgeschwächt. Die Patienten verlieren die Fähigkeit, die ihnen applicirten sensiblen Reize qualitativ auseinander zu halten, sie können Stechen, Kneipen, Drücken, Berühren nicht unterscheiden; sie können durch Betasten nicht die Oberfläche und Härte der Körper schätzen, sie erkennen endlich nicht mehr durch Betasten die Gegenstände. An den Füssen können sie die Härte

*) Arch. f. Psych. u. Nervenkrankheiten. 1874. IV. p. 763.
**) Ebendaselbst. p. 760.
***) vgl. Bd. I. p. 134--149.
†) vgl. meine Aufsätze: Ueber die Sensibilität im gesunden und kranken Zustande. Virch. Arch. 1863, und: Ueber Muskelsinn und Ataxie. Ebend. Bd. 47.

und Rauhigkeit von Gegenständen, auf die sie treten oder die man gegen ihre Sohle reibt, nicht erkennen, z. B. Wolle, Filz, den gerieften Stiel am Percussionshammer etc. nicht als rauhe Dinge fühlen. Besonders auffällig ist die Abnahme des Tastgefühls in der Hand. Legt man ihnen Gegenstände hinein, welche jeder Gesunde mit Leichtigkeit unterscheidet, z. B. Schlüssel, Feder, Portemonnaie, Geld, Uhr, so vermögen sie dies erst nach langem genauem Betasten oder überhaupt gar nicht. Man wird überdies die Ueberzeugung gewinnen, dass diese Abschwächung des Tastsinnes nicht selten mit der Gefühlsschärfe der Haut in anscheinend auffälligem Widerspruche steht.

2. Der Ortssinn, gemessen durch den Weber'schen Tastercirkel, bietet häufig die grössten Abnormitäten, indem die Patienten an Fingern oder Zehen, Händen oder Füssen die beiden Cirkelspitzen überhaupt in keiner Entfernung als zwei empfinden. Indessen ist das Resultat nicht immer so auffällig: die Patienten haben durch Uebung gelernt, ihre verminderte Gefühlsschärfe einigermassen, wenn auch nicht präcise und sicher, zu ersetzen. Daher kommt es, dass die Prüfung mit dem Tastercirkel oft zu keinem befriedigenden Resultate führt; die Kranken geben an derselben oder einer correspondirenden Stelle bei der gleichen Entfernung der Cirkelspitzen bald zwei, bald eine an, sie verwickeln sich in Unsicherheiten, Widersprüche und Illusionen, welche sich nicht eliminiren lassen. Bestimmter pflegen die Resultate über die Localisation zu sein, wenn die Patienten die Stelle des eben applicirten Reizes bezeichnen sollen: sie schiessen mehr oder minder vorbei. In dem höhern Grade der Krankheit ist das Resultat dieser Prüfung sehr evident, indem die Kranken nicht allein stark vorbeischiessen, sondern kaum Fuss-, Unter- und Oberschenkel unterscheiden können, ja schliesslich, zumal wenn man die Beine übereinander kreuzt, gar nicht wissen, welches Bein getroffen war. Für geringere Grade indessen giebt diese Prüfung auch nur unvollkommene Einsicht, indem die Patienten zuerst durch Aufmerksamkeit einen Theil ihrer Gefühlsschwäche ersetzen, dann aber leicht so verwirrt und angegriffen werden, dass ihre Angaben keinen Schluss mehr zulassen.

3. Der Drucksinn bietet, wie bereits Eigenbrodt gezeigt hat, augenfällige Abnormitäten dar, so dass die Patienten oft nicht wissen, ob ein Gewicht von 5 oder 10 Pfund auf ihren Fingern lastet oder ob es aufgehoben ist. Auf ihre Füsse resp. Zehen kann man mitunter mit der ganzen Wucht des Körpers treten, ohne dass sie es unangenehm empfinden; man kann die Haut gegen die Tibia, den Fuss, die Hand zusammenpressen, ohne dass sie Schmerz äussern: sie empfinden nicht Druck, sondern nur Berührung.

4. Ueber den Temperatursinn ist oben genug gesagt.

5. Das Gemeingefühl, das Schmerzgefühl (oder die allgemeine Sensibilitätsschärfe) der Haut kann man entweder mit Nadelstichen oder durch electro-cutane Reizung prüfen. Man wird oft eine Abnahme desselben nachweisen können, aber entschieden ist hieraus kein Maassstab über den Zustand der Empfindung im Allgemeinen zu entnehmen. In der Regel beschränkt sich die Abnahme dieser Qualität auf die Füsse und Unterschenkel und ist nur bei genauer Vergleichung an den Oberschenkeln und Vorderarmen nachweisbar, gewiss nur selten in solchem Maasse, um davon die Ataxie herleiten zu können. Zuweilen sind sogar die Schmerzempfindungen äusserst lebhaft und hyperästhetisch. Die Abschwächung des Gemeingefühls offenbart sich häufig viel deutlicher an gelegentlichen Verletzungen und Erkrankungen, besonders innerer Theile. Auffällig ist es, dass solche Patienten Verwundungen der Haut, Verbrennungen, ferner Knochenbrüche, Gelenkentzündungen, endlich auch innere Entzündungen, z. B. Pleuritis ohne Schmerz ertragen: gewiss trägt dies mit dazu bei, dass solche Verletzungen von ihnen oft vernachlässigt werden, bis sie sich zu einem gefahrdrohenden Grade verschlimmern. In einem Falle Cruveilhier's hatte die Kranke einen Beinbruch erlitten und weder im Momente der Verletzung noch später irgend welchen Schmerz gespürt. In meiner Monographie habe ich einen Fall von Verbrennung, einen von Verjauchung durch Quetschung, ebenfalls fast ohne Schmerzempfindung, mitgetheilt und der unten folgende Fall Sch. zeigt Pleuritis und später perforirende Entzündung des Kniegelenks mit derselben Eigenthümlichkeit.

6. Der Muskelsinn hat ein besonderes Interesse dadurch, dass er bereits seit Ch. Bell in nähere Beziehung zur Coordination der Bewegungen gebracht ist. Vom Muskelsinn ist zunächst der Kraftsinn zu trennen, vermöge dessen wir im Stande sind, die Schwere aufgehobener Gewichte in sehr feinen Grenzen zu schätzen. Diese Schätzung ist ein psychischer Act, sie geschieht nach dem psychophysischen Gesetz

Fechner's, sie bleibt daher bei unserer Krankheit ganz intact, nur muss vorausgesetzt werden, wie ich nachgewiesen habe, dass die Schwere der Gewichte gross genug ist, um überhaupt eine Empfindung resp. Wahrnehmung hervorzurufen. Der Muskelsinn im engern Sinne umfasst die Fähigkeit, die durch die Muskeln gesetzten Bewegungen der Glieder zu einander und zur Aussenwelt richtig zu empfinden. Er wird daher im Wesentlichen repräsentirt durch die Fähigkeit, die Stellung der Glieder richtig zu beurtheilen und die ihnen vorsichtig ertheilten passiven Bewegungen präcise und scharf anzugeben. In der That ist die Schärfe, welche den Gesunden in dieser Beziehung zu Gebote steht, ganz bewunderungswürdig. Wenn man das Bein einer liegenden Person unter die Hacke fasst, erhebt und in eine beliebige Position bringt und nun den Kranken (natürlich bei Ausschluss des Gesichtssinnes) mit dem Zeigefinger nach der Spitze der grossen Zehe zeigen lässt, so wird man über die Präcision in der That erstaunt sein. Wenn man dem so erhobenen Bein ganz vorsichtig kleine Bewegungen nach oben, unten, rechts, links ertheilt, so wird man ebenso überrascht sein, wie präcise und sicher die Versuchsperson bereits die kleinsten Winkel der Bewegung wahrnimmt und die Richtung bestimmt. Bei unsern Atactischen findet man hierin sofort die bedeutendsten Differenzen. Der zeigende Finger schiesst weit an dem Ziele vorbei. Anfangs weiss der Kranke gar nichts über den Stand des erhobenen Beines, er besinnt sich, sucht sich erst durch spontane Bewegungen der Zehen, des Fusses von der Situation zu unterrichten. Die Winkel, welche zur Perception der passiven Bewegungen nothwendig sind, wachsen, sie erreichen schliesslich eine enorme Grösse; öfters werden langsame Bewegungen gar nicht wahrgenommen, dagegen brüsque, stossweise, heftige werden leichter percipirt. Ueberdies irrt sich der Kranke leicht über die Richtung der Bewegung, verwechselt Heben und Senken, Drehen, Auswärtsbewegen etc. Endlich kommen eigenthümliche Illusionen hinzu, der Patient erhebt oder senkt seine Beine spontan und glaubt, dass dies eine passive Bewegung sei, welche er nunmehr richtig angiebt.

Diese Alteration des Muskelsinnes, welche ich vor einigen Jahren*) näher studirt habe, verdient wie ich glaube, eine besondere Beachtung deshalb, weil sie die eigenthümlichen Functionsstörungen dieser Krankheit am besten zu veranschaulichen geeignet ist. Wir sehen, dass zunächst der Winkel wächst, welcher erforderlich ist, um eine Bewegung zur Perception zu bringen, wir werden schliessen können, dass auch für die spontanen Bewegungen ein grösserer Winkel erforderlich ist, um sie selbst und ihren Effect wahrzunehmen. Hat sich dieser Winkel um einen gewissen Grad gesteigert, so müssen die Bewegungen excessiv werden, und da der Kranke brüsque Bewegungen besser als die allmäligen empfindet, so macht er eben brüsque, d. h. stampfende und stossweise Bewegungen, welche über das intendirte Maass weit hinaus schiessen. Weiterhin wird die Richtung leicht verwechselt, daher seitliche Schleuderbewegungen entstehen, schliesslich kreuzen sich die Beine und stören das Gehen in der empfindlichsten Weise. Noch vermag das Auge diese Unordnungen einigermassen zu corrigiren, schliesslich aber wird die Ataxie so hochgradig, dass Gehen und Stehen überhaupt zur Unmöglichkeit wird.

Fragen wir noch welche Nerven dem Muskelgefühl dienen, so sind es nicht allein die sensiblen Nerven der Muskeln, sondern mehr oder weniger alle Nerven: der Gelenke, Knochen etc.: am wenigsten concurriren die Nerven der Haut, daher es erklärlich wird, dass gerade die Hautsensibilität am leichtesten anscheinende Widersprüche mit dem Zustande des Muskelsinnes und dem Grade der Ataxie darbietet. —

Endlich schliesst sich noch das Gefühl für das Gleichgewicht an, welchem die sensiblen Nerven der Fusssohle, der Unter- und Oberschenkel, sowie des ganzen Rumpfes dienen. An der Störung desselben können daher diese Nervenprovinzen in sehr verschiedenem Grade Theil nehmen und man kann schon ein deutliches Schwanken bei geschlossenen Augen beobachten, wenn nur die Empfindung der Fusssohle abgeschwächt ist,**) ebenso kann das Schwanken sehr stark sein trotz guter Sensibilität der Füsse. Bei unsern Kranken ist das Gleichgewicht wohl ohne Ausnahme beeinträchtigt, so dass beim Stehen mit geschlossenen Augen Schwanken des Körpers eintritt und sie in höhern Graden der Empfindungslosigkeit hinstürzen. Auch beim Sitzen macht sich derselbe Defect geltend, indem sie weiterhin nur schwankend (besonders

*) Ueber Muskelsinn und Ataxie. Virch. Arch. XLVII.

**) Vgl. die Dissert. von Heyd: Der Tastsinn der Fusssohle als Aequilibrirungsmittel beim Stehen. Tübingen 1862.

bei geschlossenen Augen) und nicht lange Zeit, schliesslich überhaupt nur angelehnt oder endlich gar nicht sitzen können. Uebrigens können mässige Grade dieses Mangels durch Uebung bedeutend gebessert werden, ohne dass deshalb auf eine Besserung der Krankheit im Ganzen zu schliessen wäre. —

An die bisher besprochenen wichtigsten beiden Symptomengruppen schliessen sich die folgenden an:

3. Verhalten der Sphincteren.

Die Function der Blase leidet schon ziemlich frühzeitig. Die Patienten verlieren das Gefühl für den Harndrang. Daher erfolgt leicht der unwillkürliche Abgang einiger Tropfen Urin, besonders des Nachts. In andern Fällen ist der Harndrang so lebhaft, dass die Patienten sehr häufig uriniren und sich beeilen müssen, ihn zu befriedigen, aus Furcht, dass der Harn unwillkürlich abfliesse. Selten ist ein heftiges, schmerzhaftes Pressen mit dem Harndrang verbunden. Intensive Störungen der Blasenfunction verbinden sich erst mit den höheren Graden der Krankheit; alsdann tritt Incontinenz ein, so dass die Patienten einen Recipienten tragen müssen; dabei bleibt die Entleerung unvollständig, besonders wenn der Patient liegt. So können sich schliesslich alle bei schweren Rückenmarkskrankheiten bekannten Folgen der gestörten Harnentleerung, Cystitis und Pyelitis, entwickeln; allein im Ganzen kommt es nur selten und erst in den letzten Stadien der Krankheit dazu. — Noch seltner wird der Sphincter ani gelähmt: erst in weit vorgeschrittenen Stadien kommt es zu zeitweiliger Incontinentia alvi. Häufiger ist ein schmerzhafter Stuhldrang, welcher besonders nach jeder Entleerung auftritt und eine Weile anhält. Ziemlich häufig ist Trägheit der Stuhlentleerung.

4. Der Geschlechtsapparat.

Es ist allgemein bekannt, dass in der ausgebildeten Krankheit die männliche Potenz erlischt. Doch findet man sie mitunter noch bei nicht unbedeutenden Graden der Krankheit im Ganzen gut erhalten und es ist nicht selten, dass Tabetiker noch Kinder erzeugen. Im Anfange der Krankheit wird von manchen Autoren, besonders von Trousseau eine gesteigerte geschlechtliche Erregung und Potenz angegeben, was ich selbst niemals beobachtet habe. — Nicht so deutlich ist der Einfluss auf die Geschlechtssphäre des Weibes. Meist geht die Menstruation regelmässig von statten, auch sind einzelne Fälle von regelmässig verlaufener Schwangerschaft beobachtet, im Ganzen scheint es aber doch im Verlaufe der Krankheit nur ausnahmsweise zur Conception zu kommen und Menstruationsstörungen sind häufig.

5. Symptome von Seiten der Sinne.

Die wichtigsten Erscheinungen betreffen das Auge. Ohne grosse Bedeutung ist eine ziemlich häufige Verengerung beider, selten einer Pupille, mit verminderter, aber nicht aufgehobener Beweg-

lichkeit derselben. Häufig ist die Complication des Strabismus, entweder convergens (Abducenslähmung) oder divergens (Oculomotoriuslähmung), letzterer wohl mit unvollständiger Ptosis und Erweiterung der Pupille verbunden. Auf diese von Romberg nicht erwähnte Erscheinung hat Duchenne ein besonderes Gewicht gelegt, indem er sie als eines der ersten und constantesten Symptome der Ataxie hinstellte. Man kann dieses in so weit zugeben, als häufig (keineswegs constant) das Auftreten der Diplopie mit dem Deutlichwerden der Ataxie zusammenfällt. Der anatomische Process ist aber schon lange entwickelt, vom untern Theil des Rückenmarks emporgestiegen, und die Diplopie beweist nur, dass er bereits zur Medulla oblongata emporgestiegen ist. Dies ist in der That der Moment, wo in der Regel die ersten Symptome der Ataxie eintreten; sie entwickeln sich zuweilen ziemlich plötzlich, wenn der Strabismus (Diplopie) auftritt, weil durch ihn die Sicherheit der Bewegungen beeinträchtigt und die bisher nicht bemerkte, so zu sagen latente Ataxie evident wird.

Der Strabismus beruht fast immer auf einer nur unvollkommenen Lähmung, welche fast ohne Ausnahme nach einem Verlauf von mehreren Wochen oder Monaten wieder rückgängig wird. — Eine seltnere aber viel schwerere Complication ist die Amaurose, welche auf einer (sklerotischen) Atrophie, also Fortsetzung des anatomischen Processes von den Hintersträngen auf den Opticus, beruht. Schon in den Fällen von Hutin, Cruveilhier und Steinthal ist der Theilnahme des Opticus gedacht und Romberg nennt die Amaurose als Complication der Tabes. Der Opticus bietet im ophthalmoskopischen Bilde einen exqusit bläulich-weissen Schimmer, ist netzförmig punktirt (Lamina cribrosa), gross, etwas vertieft und enthält äusserst dünne, kaum sichtbare Centralgefässe. In unvollständigen Graden der Atrophie ist die bläulich-weisse Färbung und die Verdünnung der Gefässe weniger ausgesprochen, mitunter auf eine Hälfte beschränkt. Die Opticus-Atrophie entwickelt sich am häufigsten im Anschluss an eine langdauernde, intensive, weitverbreitete Erkrankung, gleichsam als Schlussstein, indessen ist auch mitunter die übrige Rückenmarkserkrankung nicht so hochgradig und endlich giebt es Fälle, wo sie neben mehr oder weniger intensiven lancinirenden Schmerzen zu den ersten Symptomen gehört, so dass die Diagnose nur durch die Opticus-Erkrankung möglich wird. Ob hier eine absteigende Entwicklung der Degeneration vorliegt oder die Erkrankung der Hinterstränge bereits in ihrer ganzen Ausdehnung, jedoch in mässiger Intensität besteht, mag dahingestellt bleiben, obwohl ich das Letztere für das Wahrscheinliche halte.

Die Bedeutung der Opticus-Atrophie liegt in dem Verlust des edelsten Sinnes, wodurch der an sich elende, hülflose Zustand der Kranken doppelt elend wird. Die Compensation, welche die Ataxie durch den Gesichtssinn erhalten kann, fällt hiermit auch fort. Die Prognose dieser Affection ist schlecht, sofern sie niemals geheilt wird und in der Regel, wenn sie etablirt ist, zur vollständigen

Amaurose fortschreitet, indessen ist sehr langsames Fortschreiten, selbst Stillstand auf einem mässigen Intensitätsgrade beobachtet. — Untergeordnet ist der diagnostische Werth der Opticus-Erkrankung, obgleich nicht zu übersehen, dass hier der einzige Punkt ist, wo wir den anatomischen Process zu Gesichte bekommen und im strengen Sinne eine anatomische Diagnose stellen können. Wichtig kann daher das Verhältniss werden, wenn die Augenaffection frühzeitig und bei einer abnorm entwickelten Form auftritt und die Diagnose ermöglicht. Ich habe zwei Fälle gesehen, wo sich sklerotische Opticus-Atrophie entwickelte, verbunden mit heftigen lancinirenden Schmerzen in einer Unterextremität, in derselben deutliche Gefühlsabnahme, geringe herumziehende Schmerzen in der andern Extremität, keine Spur von Motilitätsstörungen. Ich glaube schliessen zu können, dass dies Fälle von Degeneration der Hinterstränge sind (Sklerosen ohne Zweifel), besonders wenn die Angabe Charcot's sich bestätigt, dass die Opticus-Atrophie der disseminirten Sklerose nicht zur gänzlichen Amaurose führt.

Die Affectionen der übrigen Sinne sind seltener und haben eine geringe Wichtigkeit. Schwerhörigkeit und Taubheit habe ich mehrere Male beobachtet.*) Geruch und Geschmack leiden nicht merklich.

6. Affectionen anderer Gehirnnerven.

Ausser der vorübergehenden Paralyse der Augenmuskeln kommt auch mitunter eine einseitige Facialislähmung vor, welche ebenfalls unvollkommen bleibt und nach einiger Zeit rückgängig zu werden pflegt. Ob Parese des Hypoglossus mit Sprach- und Schlingbeschwerden vorkommt, ist fraglich.

7. Die psychischen Functionen

bleiben in einer Reihe von Fällen ganz intact. Steinthal giebt die heitere, sorglose Gemüthsstimmung als Regel an. Indessen ist sie keineswegs constant. Wie bei jeder chronischen Krankheit, so giebt es auch hier Patienten, welche ihren guten Humor behalten, welche sich in ihr Schicksal zu finden wissen. Andere sind trübselig, untröstlich, melancholisch; andere bieten eine krankhafte nervöse Reizbarkeit mit wechselnder Gemüthsstimmung, mit Schlaflosigkeit und Aufgeregtheit dar: dies beobachtet man besonders in den von heftigen Schmerzen heimgesuchten Fällen (vielleicht in Folge des anhaltenden Morphiumgebrauches).

Die Tabes dorsualis verbindet sich nun auch mit wirklicher Geisteskrankheit und zwar in der Form der progressiven Geistesparalyse in der Regel mit Grössenwahnsinn. Meistentheils gesellt sich dieselbe zu den bereits Jahre lang bestehenden Fällen; aber nicht

*) Vergl. Lucae: Ueber Schwerhörigkeit bei grauer Degeneration des Rückenmarks. Verhandl. d. Berl. med. Gesellsch. 1866. II. p. 127—133.

selten entwickelt sie sich auch frühzeitig, und bei mässiger Entwicklung der Rückenmarksaffection, ja zu einer Zeit, wo nur die lancinirenden Schmerzen die Rückenmarksaffection ankündigen. Die Symptome der Ataxie treten vielfach zurück und sind durch anderweitige Complicationen verdeckt, die Beurtheilung des Krankheitszustandes überhaupt durch das psychische Verhalten der Kranken sehr erschwert. Die Autopsieen der Paralytiker weisen daher viel öfter Degeneration der Hinterstränge auf, als sie bei Lebzeiten aus den Symptomen entnommen werden kann. Indessen kommen auch sehr exquisite Fälle von Ataxie vor. Die Kenntniss dieser interessanten Thatsache verdanken wir besonders C. Westphal, der sie durch eine relativ grosse Anzahl von Beobachtungen und Untersuchungen darlegte. Schon vor ihm hatte Baillarger die Bemerkung gemacht, dass die Motilitätsstörungen der Paralytiker öfters den Charakter der Ataxie tragen. Nach Westphal ist die Thatsache vielfach bestätigt. — Unter den psychischen Symptomen habe ich noch zu erwähnen, dass ich in zwei Fällen das Auftreten eines acuten Deliriums beobachtet habe, welches nach lebhafter Aufregung in einen typhösen Zustand, dann in Sopor überging und lethal endete. Der eine von Nothnagel (Deutsche Klinik. 1865.) beschriebene Fall kam zur Section, es wurde aber weder im Gehirn noch in den übrigen Organen eine anatomische Läsion gefunden, welche als Ursache dieses Deliriums hätte angesehen werden können.

8. Trophische Erscheinungen.

Auch eine Reihe trophischer Erscheinungen ist zu besprechen. Die häufigsten und für den Verlauf wichtigsten sind die Cystitis und der Decubitus, welche sich ebenso wie bei andern schweren Rückenmarkskrankheiten entwickeln können. Jedoch kommt es im Allgemeinen zu intensiver Cystitis oder zu Decubitus nur selten, meistens erst in den schweren Fällen, welche seit längerer Zeit völlig bettlägrig sind. Auch bei solchen wird der Zustand noch mitunter Jahre lang gut ertragen, so lange die Patienten über so viel Kräfte gebieten, um sich zu bewegen. Erst wenn die Kräfte verfallen, entwickelt sich Decubitus, da nunmehr in Folge der Anäthesie weder der Druck, noch die beginnende Entzündung verspürt wird. Zuerst tritt er am Gesäss auf, dann an den Trochanteren und Fersen; in seltnen Fällen kommt es zu einem Decubitus auf dem Metatarsallgelenk der grossen Zehe, welche durch den Druck der Bettdecken vornüber gebogen wird, allmälig in dieser Position verbleibt, wobei der ganze Fuss in Hyperextension und Pes-equinus-Stellung verharrt. Auf der Höhe des Fusses kommt es nun durch den fortgesetzten Druck zum Decubitus, der wie in dem von Cruveilhier berichteten Fall zur Ulceration und Perforation der Gelenke führt. — Andere trophische Phänomene der Haut kommen im Ganzen selten zur Beobachtung, doch sind Herpes- und Lichen-artige Exantheme angegeben, seltener Pemphigus-artige Blasen, mitunter

Prurigo; zu den Seltenheiten gehört auch ein typisch entwickelter Herpes Zoster. —

Die Ernährung der Muskeln. Wie bereits oben hervorgehoben, ist die Integrität der motorischen Apparate ein wesentlicher Charakter der Krankheit; ebenso wie die electrische Erregbarkeit, so bleibt auch ihre Ernährung im Allgemeinen wohl erhalten. Indessen nach längerer Dauer der Krankheit geben die Patienten doch häufig an, dass ihre Muskeln, besonders an den Unterextremitäten dünner, dass sie schwächer und weniger ausdauernd geworden sind. Man findet sie auch wohl, trotzdem sie sich prompt und kräftig contrahiren, nicht der Statur des Patienten entsprechend, man findet sie besonders bei der Contraction schlaff und weich, und ihre Contouren nicht mit der normalen Präcision hervorspringend. Ob hier schon eine trophische Störung oder vielmehr nur eine Schwächung in Folge des verminderten Gebrauches vorliegt, ist fraglich. Das letztere ist wahrscheinlich oft der Fall; man findet diese Muskelschlaffheit bei Patienten, welche viel sitzen oder im Bett liegen und sie lässt sich mitunter durch Uebung bessern. — Wirkliche hochgradige Muskelatrophie kommt an den untern Extremitäten nicht selten vor, so dass die Muskelcontouren bis auf Reste verschwinden. Auch an den Oberextremitäten entwickelt sich zuweilen eine Muskelatrophie, welche mit der progressiven Muskelatrophie Aehnlichkeit hat und vorzüglich die Hände und Vorderarme betrifft. Solche Muskelatrophieen beruhen vermuthlich auf einer Theilnahme der vordern grauen Hörner mit Atrophie der Ganglienzellen; in einem Falle konnte Charcot einen sklerotisch-atrophischen Herd in einem grauen Vorderhorn der Halsanschwellung nachweisen.

Eine andere wichtige Affection, welche sich den trophischen Störungen anschliesst, ist eine Erkrankung der Gelenke.*) Schon Cruveilhier giebt eine derartige Beobachtung, indessen hat sie erst Charcot genauer beachtet und mit der Rückenmarkskrankheit in bestimmte Beziehung gesetzt; sein Schüler Ball hat sie sorgfältig beschrieben. Die Affectionen der grossen Gelenke bei Tabes bieten nach diesen Autoren besondere Charaktere dar. Sie documentiren sich durch eine Anschwellung, welche nicht allein das Gelenk, sondern auch die Nachbarschaft ober- und unterhalb einnimmt. Die Geschwulst ist weiss, platt, ohne locale Temperaturerhöhung und verläuft ohne Schmerz. Ball beschreibt mehrere Fälle. Zwei betrafen das Kniegelenk: es bestand Hydrarthros: die Gelenkkapsel, sowie die Gelenkenden waren aufgetrieben, schliesslich die ganze Extremität geschwollen, die Flexion war beeinträchtigt, aber weder Röthe, noch Schmerz, noch Fieber vorhanden. Die Probepunktion ergab eine seröse, leicht blutig gefärbte Flüssigkeit. In einem andern Falle entstand plötzlich be-

*) Charcot: Mém. de biologie. 1869. p. 200. — Charcot et Joffroy: Arch. de physiolog. 1870. Mars. — Ball: Des arthropathies liées à l'ataxie locom. progr. Gaz. des hôpit. 1868. 25. — Brecht: Zur Symptomatologie der Tab. dors. Inaug.-Diss. Berlin 1869. — Dieses Werk. Bd. I. p. 160.

trächtliche Anschwellung des linken Arms, die Haut wurde roth, fast broncefarben, das Schultergelenk blieb geschwollen, bei Bewegungen des Gelenks war ein starkes Krachen wahrnehmbar, schliesslich bildete sich vorn an der Schulter ein orangegrosser Tumor, der Kranke starb unter profusen Diarrhöeen. Die Autopsie ergab einen stark ausgedehnten Schleimbeutel, die Synovia schwammig, jedoch ohne Gefässreaction, der Knorpel atrophisch, der Humeruskopf zum Theil geschwunden. Eine exquisite Beobachtung von Affection beider Kniegelenke, von denen das eine schliesslich zur Perforation kam, mit den übrigen analogen Sectionsbefunden kann ich selbst hinzufügen: sie folgt in der unten beigegebenen Krankengeschichte Sch.

Was die Bedeutung dieser Gelenkaffection betrifft, so wird ihre Zusammengehörigkeit mit der Rückenmarkskrankheit durch ihr relativ häufiges Vorkommen und ihren besonderen Charakter erwiesen. Ball sprach die Vermuthung aus, dass die Ursache in einer Betheiligung der sogenannten trophischen Zellen des Rückenmarks (in der vordern grauen Substanz) zu suchen sei. Eine Beobachtung von Charcot und Joffroy schien dies in der That zu beweisen, indem sie neben der Affection der Hinterstränge das linke Horn der grauen Substanz innerhalb der Cervicalanschwellung zusammengedrückt, verkleinert sahen und die hintere äussere Zellengruppe fast ganz vermissten. Indessen hat sich diese Combination nicht bestätigt und auch der unten mitgetheilte Fall liess p. m. keine Atrophie der grauen Substanz erkennen, wie die Zeichnungen beweisen. Meiner Ansicht nach ist die Gelenkaffection allerdings den trophischen Erscheinungen anzureihen, findet aber ihre Analogie in der nach Trigeminusdurchschneidung auftretenden Augenaffection und anderweiten Nutritionsstörungen, so dass sie direct mit der Erkrankung der sensiblen Nerven in Zusammenhang zu bringen wäre.

9. Die allgemeine Ernährung

leidet nicht direct durch die Rückenmarkskrankheit. Die Gesichtsfarbe bleibt blühend, die Muskulatur kräftig, das Fettpolster reichlich. Erst wenn schwere Complicationen hinzutreten, insbesondere Entzündungen der Blase, Decubitus, oder wenn sich complicirende schwere Erkrankungen entwickeln, beginnen die Patienten zu verfallen. Frühzeitig leidet die Ernährung in jenen Fällen, wo fast beständig heftige Schmerzen bestehen, welche den Schlaf, den Appetit und damit auch die Ernährung der Patienten beeinträchtigen.

10. Die übrigen Systeme,

der Circulation, der Respiration und Digestion, leiden im Allgemeinen direct nicht unter der Rückenmarksaffection und bewahren ihre normale Thätigkeit. Dagegen bieten sie mitunter interessante und wichtige Complicationen dar, deren Kenntniss wir zum grossen Theile Charcot verdanken.

a) Den Circulationsapparat betreffend, so hat Charcot in Bezug auf die Pulsfrequenz gefunden, dass unter neun Kranken acht eine abnorm hohe Pulsfrequenz darboten und zwar 90, 100 und sogar 104 Pulse. Dies Verhältniss will Charcot mit der von Eulenburg angestellten sphygmographischen Untersuchung in Zusammenhang bringen, aus welcher sich eine Abnahme der Spannung des Pulses bei Ataxie ergeben habe.

b) In Bezug auf den Respirationsapparat, so hat Feréol*) die Bronchocrisen genauer studirt. Sie finden sich bereits in einem Falle von Cruveilhier beschrieben, in einem andern von Bourdon kurz erwähnt. Spätere Beobachtungen enthält die Dissertation von Brecht. Die Anfälle bestehen in einem rauhen, paroxysmenartigen Husten, ähnlich dem Keuchhusten, welcher, wie dieser, zum Ausbleiben des Athems führt; es folgen Congestionen nach der Haut, den Sinnesorganen, dem Gehirn; die Bulbi treten hervor und es kommt selbst zu unwillkürlichen Entleerungen, der Anfall endet dann gewöhnlich mit Schweissausbruch. In andern Fällen sind die Anfälle leichter, dauern nur wenige Secunden, wiederholen sich aber sehr häufig, z. B. mehrmals in einer Stunde.

c) Von Seiten des Digestionsapparates sind gastrische Zufälle, Crises gastriques, zu nennen. Sie bestehen in Anfällen von Gastralgie und Erbrechen, verbunden mit Anorexie, Constipation und öfters heftigen Magenschmerzen. Diese Anfälle wiederholen sich in verschiedenen Zwischenräumen, dauern einige Stunden bis ein oder zwei Tage und sind öfters durch eine Steigerung der excentrischen Schmerzen eingeleitet. Eine locale Magenaffection liegt ihnen nicht zu Grunde, sie sind offenbar nervöser Natur. Sie kommen übrigens in ganz analoger Weise auch bei der diffusen Sklerose und selbst bei der acuten Myelitis vor. Diese Anfälle finden sich ebenfalls schon in den älteren Krankengeschichten, sind aber neuerdings von Delamore**) beschrieben und mit der Rückenmarkskrankheit in Verbindung gebracht. Ich kenne mehrere Fälle, wo sie das erste Symptom der Krankheit bildeten.***)

Entwicklung und Verlauf der Krankheit.

In der Mehrzahl der Fälle entsteht die Krankheit unmerklich und hat einen ziemlich gleichmässigen, im Ganzen progressiven Verlauf. Nur selten kommen acute Schübe vor. Eine entschieden acute Entwicklung der charakteristischen Symptome, d. h. insbesondere der

*) Des quelques symptomes visceraux et en particulier des symptomes laryngo-bronchiques dans l'ataxie locom. progr. Un. méd. 1869. 4 u. 5.

**) Des troubles gastriques dans l'ataxie locom. progress. Thèse 1866. — Auch Brecht l. c.

***) Hieran will ich die Bemerkung knüpfen, dass zwei meiner Patienten als erstes Symptom ihrer Krankheit Anfälle von sehr heftigem Stuhldrange mit Tenesmus, aber ohne dysenterische Entleerungen, bezeichneten, welche Anfälle zur Zeit der Beobachtung noch in verringertem Grade fortbestanden.

Ataxie, kommt nach meinen Erfahrungen bei dieser Krankheitsform nicht vor. Allemal geht der Entwicklung der Ataxie ein längeres Krankheitsstadium vorauf, welches durch neuralgische Symptome gekennzeichnet ist. Diese werden freilich von dem Kranken öfters vernachlässigt, können geringfügig sein, so dass es den Anschein haben kann, als sei die Ataxie fast plötzlich aufgetreten.

Dagegen kommen öfters Perioden vor, wo die Krankheit so schnelle Fortschritte macht, dass man sie als acute Schübe bezeichnen kann. Schon die Entwicklung der Ataxie erreicht zuweilen nach längeren neuralgischen Vorboten in kurzer Zeit einen hohen Grad. Im Allgemeinen aber ist der Verlauf ein progressiver, die Neigung zum Fortschreiten entschieden ausgesprochen; doch kommen Ausnahmen vor. Im weiteren Verlauf ist nicht allein Stillstand, sondern selbst Besserung der Symptome beobachtet, besonders die acuten Verschlimmerungen können ganz oder theilweise rückgängig werden. Schreitet die Krankheit unablässig fort, so wird der Patient schliesslich unfähig zu gehen und zu stehen, er wird total bettlägerig und die hinzutretende Cystitis oder der Decubitus führen, wenn nicht intercurrirende Krankheiten dem Leben früher ein Ende machen, den Exitus lethalis herbei.

Als typischer Verlauf der Krankheit, der natürlich vielerlei Ausnahmen erleidet, kann folgender gelten. Die ersten Symptome bestehen in neuralgischen Schmerzen, welche allmälig oder mit einem plötzlichen Anfall in einem Fuss, einem Knie oder auch im Kreuz beginnen, eine Zeit lang mit Heftigkeit anhalten, alsdann verschwinden, um von nun an in mehr oder weniger nahen Perioden wiederzukehren. Diese Anfälle dauern einige Stunden bis einige Tage, sind oft von solcher Heftigkeit, dass der Patient ohne sich zu rühren im Bette liegen muss, und kehren zuweilen schnell, zuweilen erst nach Monaten wieder. Allmälig verbreiten sich die Schmerzen, gehen auf die andere Extremität über und combiniren sich mit dem Gefühl des umgelegten Reifens. Früher oder später nehmen die Oberextremitäten Antheil. Diese Periode, welche ich als das neuralgische Stadium bezeichnet habe, umfasst nicht selten mehrere Jahre, ist übrigens von sehr wechselnder Intensität und Dauer. Gegen Ende desselben gesellen sich bereits Motilitätsstörungen hinzu. Der Kranke ermüdet leicht beim Gehen, beim Tanzen, beim Reiten, er bemerkt, dass er im Dunkeln unsicher wird. Zuweilen hat er auch ein taubes Gefühl unter den Füssen, als ob er auf Watte, auf Pelz oder Sand ginge. Dann erscheint die ausgebildete Form der Krankheit, die Ataxie wird deutlich: wir haben das zweite atactische Stadium, welches die hauptsächlichste Zeit der vollkommen entwickelten Krankheit umfasst. Häufig beginnt es mit Diplopie und Strabismus; das Aufstampfen beim Gehen, das Werfen der Beine wird deutlich, der Kranke verfolgt die Bewegungen seiner Füsse sorgfältig mit dem Auge, er kommt im Dunkeln und bei geschlossenen Augen in Gefahr zu fallen, die Schmerzen dauern von Zeit zu Zeit fort, Harnbeschwerden stellen sich ein, die Impotenz ist fast vollständig. Weiterhin steigert sich die Ataxie, der Kranke

bedarf eines Stockes oder eines Führers, das Schleudern der Beine ist äusserst hochgradig, die Sensibilitätsstörungen sind deutlich. Bei noch weiterem Fortschreiten der Krankheit wird das Gehen und Stehen unmöglich. Patient ist an den Stuhl oder das Bett gebannt, er verhält sich wie ein Gelähmter: paralytisches oder paraplektisches Stadium. Dabei atrophiren die Muskeln der Beine hochgradig, die Zehen verkrümmen sich, Arthropathieen, Cystitis, Decubitus bilden sich aus.

Von diesem Verlauf giebt es mancherlei Abweichungen: a) Vornehmlich bieten die neuralgischen Symptome mancherlei Verschiedenheiten dar. Man hat behauptet, dass sie während des ganzen Verlaufes der Krankheit überhaupt fehlen können. Nach meinen Erfahrungen ist dies nicht der Fall; allerdings sind sie mitunter geringfügig, treten in seltnen und kurzen Paroxysmen auf und bleiben im Ganzen so geringfügig, dass die Kranken gar nicht über sie klagen und erst nach längerem Fragen ihre Existenz zugeben, oder sie bringen dieselben überhaupt nicht mit der Motilitätsstörung in Verbindung, sie sprechen von ihrem „alten Rheumatismus", an dem sie schon gewöhnt sind, von dem sie kein Aufhebens mehr machen. In andern Fällen dagegen sind die neuralgischen Symptome äusserst intensiv, fast andauernd und bilden eine grosse Qual für den Kranken. Die schmerzhaften Paroxysmen dauern Wochen und Monate lang, ja sie nehmen mitunter fast die ganze Krankheitsdauer ein und machen den Zustand des Patienten fast zu einem unerträglichen. Die Ataxie ist dabei mitunter nur gering und ihr Verlauf wenig fortschreitend. Remak hat aus diesen Fällen eine besondere Form gemacht, die er als Tabes dolorosa bezeichnet, und von ihr angegeben, dass sie relativ günstig zu verlaufen pflegt. Indessen ist die Differenz von den typischen Fällen doch nur eine graduelle, so dass es nicht gerechtfertigt erscheint, eine besondere Form daraus zu machen; überdies zeigen nicht alle solche Fälle einen milden Verlauf hinsichtlich der Ataxie, man kann ebenso Fälle hochgradiger, schnell fortschreitender Ataxie sehen mit den heftigsten und consequentesten excentrischen Schmerzen. — Auch darin bieten die Schmerzen Abnormitäten dar, dass sie sich nicht immer in derselben Reihenfolge verbreiten, wie in den typischen Fällen. Sie beginnen nicht immer an den Unterextremitäten oder im Kreuze, obwohl dies in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle geschieht. In seltenen Fällen sind die Arme der Ausgangspunkt der Krankheit, hier beginnen die Schmerzen, hier bleiben sie am intensivsten und führen auch zuerst zu deutlichen Sensibilitätsstörungen. Die Beine bleiben während der ganzen Krankheitsdauer wenig ergriffen. Ein solcher Fall ist von Gull beschrieben, einen andern habe ich kürzlich beobachtet. Die Beurtheilung solcher Fälle ist schwieriger, weil die Ataxie nicht so deutlich hervortritt. Die Verbreitung des anatomischen Processes bietet Besonderheiten dar, insofern die äussern Keilstränge der Hinterstränge in der Cervicalanschwellung am stärksten afficirt sind, weniger die mittleren (Goll'schen) Keilstränge, die Degeneration nimmt von hier nach unten ab. Indessen ist es doch sehr zweifelhaft, ob hiermit ein

wirklich absteigender Verlauf der Degeneration verbunden ist; nach der functionellen Natur der Hinterstränge ist ein solcher ziemlich unwahrscheinlich. — In noch anderen Fällen treten die Symptome zuerst oder wenigstens am auffälligsten am obern Ende des Rückenmarks auf: Kopf-, Gesichts- und Nackenschmerzen sind heftig, die Augensymptome entwickeln sich früh, während die Schmerzen der untern Extremitäten zurücktreten und Ataxie sich erst spät entwickelt. Auch hier könnte an einen absteigenden Verlauf gedacht werden, wahrscheinlich ist, dass der Process oben die grösste Intensität erreicht. Remak hat diese Varietäten des Verlaufes mit eigenen Namen belegt, und sie je nach dem Vorherrschen der Symptome als Tabes dorsualis, Tabes cervicalis, Tabes basalis, Tabes cerebellaris*) bezeichnet. Indess scheinen mir weder die Differenzen der Symptomatologie und des Verlaufes, noch die Differenzen des anatomischen Processes beträchtlich genug, um eine solche Aufstellung verschiedener Formen zweckmässig erscheinen zu lassen. — b) Die Ataxie bietet ebenfalls mancherlei Varietäten dar. Sie kann in manchen Fällen gänzlich oder fast ganz fehlen, und es dürfte sich nur fragen, ob um diese Zeit der anatomische Process bereits ausgebildet ist. Dies wird durch die Beobachtung von Charcot und Bouchard bewiesen, welche in einem durch blitzartige Schmerzen aber ohne Ataxie charakterisirten Falle die beginnende Degeneration der Hinterstränge nachweisen konnten.**) Auch in den weiter fortgeschrittenen Graden der Krankheit kann die Ataxie fehlen oder wenigstens nicht zur deutlichen Erscheinung kommen, wenn sich die Krankheit mit auffälliger Muskelschwäche combinirt. Die Ataxie setzt eben leichte und kräftige Muskelaction voraus, sie verschwindet, wenn die Muskeln sehr schwach sind und die Füsse geschleppt werden. Dies geschieht durch Complicationen oder durch Erschöpfung der Muskeln. Ich habe z. B. wiederholt gesehen, dass nach intercurrirenden acuten Krankheiten die Ataxie für eine Zeit lang fast verschwand; auch Geisteskranke und Tuberkulöse zeigen mitunter keine deutliche Ataxie. Es ist klar, dass dieser Umstand nicht nur die Diagnose erschwert, sondern auch das Urtheil über die Beziehung des anatomischen Processes zur Ataxie leicht irre führen kann. — c) Die Sensibilitätsstörungen unterliegen ohne Zweifel grossen Schwankungen, insbesondere für eine relativ oberflächliche Untersuchung. Die Frage, ob die Sensibilitätsstörungen ganz fehlen können, hat durch die theoretische Bedeutung dieses Symptoms eine grössere Wichtigkeit bekommen. Es kann nicht mehr zweifelhaft sein, dass die typischen Fälle der Krankheit allemal Störungen der Sensibilität darbieten und die meisten Autoren der letzten Zeit haben anerkannt, dies Symptom neben der Ataxie nicht vermisst zu haben. Auch das muss zugegeben werden, dass in den typischen Fällen die Störungen

*) Topinard spricht auch von einer Forme cerebrale.

**) Douleurs fulgurantes de l'ataxie sans l'incoordination du mouvements. Sclérose commançante des cordons postérieurs de la moëlle épinière. Gaz. méd. 1866. 7.

der Sensibilität mannigfaltig sind, viel stärker als es auf den ersten Blick scheint und dass namentlich die Prüfungen des Muskelsinnes auffällige Abnormitäten ergeben. — Wenn allerdings von manchen beachtungswerthen Seiten noch heute behauptet wird, dass es einzelne Fälle von typischer Ataxie locom. progr. giebt, welche absolut keine Störungen der Sensibilität darbieten, so kann ich nur sagen, dass ich selbst derartiges nicht gesehen habe. Ich komme noch unten auf die theoretische Bedeutung dieser Beobachtungen zurück.

Ueber die Varietäten der übrigen Symptome ist es nicht nöthig zu sprechen, da sie überhaupt nicht constant sind und mit dem Wesen und der Bedeutung der Krankheit in keinem so genauen Zusammenhange stehen.

Die Aetiologie.

1) Es ist nunmehr allgemein anerkannt, dass die hauptsächlichste Ursache der Tabes in Erkältungen zu suchen ist. Mehrere Fälle sind constatirt, wo sich nach einer einmaligen intensiven Erkältung die ersten Symptome der Krankheit eingestellt und zur fortschreitenden Entwicklung geführt haben. Einen derartigen Fall habe ich in meiner Monographie beschrieben, wo ein Arbeiter, der sich den Fuss verletzt hatte, mehrere Tage lang Eisumschläge machte und alsdann die ersten reissenden Schmerzen bekam. In einem andern Falle war eine intensive Erkältung des ganzen Körpers während einer Eisenbahnreise in starker Winterkälte vorausgegangen. Erkältungen im Kriege, auf der Jagd, habituelle Erkältungen u. dgl. m. werden als Ursache der Krankheit häufig angegeben. — 2) Daran schliesst sich die Unterdrückung der Fussschweisse, welche vermuthlich nur als Erkältung wirkt: denn die Wiederherstellung der Fussschweisse im Laufe der Krankheit übt keinen sichtlich vortheilhaften Einfluss mehr aus. — 3) Ausschweifungen, besonders in Venere, werden noch vielfach als Ursache angegeben, sind es aber zweifellos bei Weitem nicht in dem Maasse, als es früher geglaubt wurde. Man hatte übrigens vornehmlich unnatürliche Excesse, z. B. den Coitus in statione beschuldigt, auch das hat sich wohl nicht bestätigt. — 4) Syphilis als Ursache ist wohl angegeben, aber nicht genügend begründet. — 5) Hereditäre Einflüsse sind mehrfach erwähnt: besonders interessant sind die von Friedreich mitgetheilten Beobachtungsreihen. — 6) Von einem meiner Patienten wurde die Krankheit mit Entschiedenheit von einem psychischen Schreck hergeleitet. — 7) Was das Geschlecht betrifft, so wird das männliche Geschlecht öfter, aber keineswegs ausschliesslich befallen. — 8) Das mittlere Lebensalter zwischen 25 und 45 Jahren disponirt: selten entwickelt sich die Krankheit bei Greisen, selten entsteht sie in dem jugendlichen Alter, wohin vornehmlich die hereditären Fälle Friedreich's gehören. — 9) Stand: Jäger, Soldaten und andere Stände, welche vielfach Erkältungen ausgesetzt sind, erkranken relativ häufig.

Dauer und Ausgänge der Krankheit.

Die Dauer der Krankheit ist allemal da, wo sie zur charakteristischen Entwicklung gekommen eine chronische, über mehrere Jahre ausgedehnte. Eine Dauer von 10—20, ja von 20—30 Jahren ist nichts ungewöhnliches. Wie viel Zeit dazu gehört, um die Krankheit anatomisch und klinisch auszubilden, lässt sich nicht mit Bestimmtheit angeben, aber es ist durchaus wahrscheinlich, dass sie bereits in der Mehrzahl der Fälle Jahre lang besteht, ehe es zu deutlicher Ataxie kommt. — Unter den Ausgängen gehört der in Heilung entschieden zu den grössten Seltenheiten, wenn er überhaupt in wohl constatirten Fällen dieser Krankheit vorkommen sollte. Die Regel ist zeitweiser oder längerer Stillstand, auch wohl ein mässiger Grad von Besserung oder allmäliges Fortschreiten. Der Ausgang in den Tod ist kein seltener, indessen wird er doch nur relativ selten durch den gleichmässigen Fortschritt der Krankheit bedingt, meist ist er durch intercurrirende Affectionen, wie Typhus, Tuberculose, Verletzungen herbeigeführt. Nur die höchsten Grade der Krankheit führen für sich durch Blasencatarrh, durch Decubitus oder allgemeinen allmäligen Collapsus zum Tode. Zwei Patienten sah ich unter Gehirnerscheinungen (Delirien und Coma) im Verlauf weniger Tage (10—14 Tagen) zu Grunde gehen.

Diagnose.

Die Diagnose der typischen Krankheit ist durch folgende Momente gegeben: eine Bewegungsataxie, welche sich in chronisch-progressiver Weise allmälig entwickelt hat, welche von blitzartigen Schmerzen, Umschnürungsgefühl begleitet ist, bei welcher sich Sensibilitätsstörungen, besonders Störungen des Muskelgefühls nachweisen lassen, während die motorischen Apparate für sich ganz oder fast ganz intact sind. In diesen typischen Fällen ist meiner Ansicht nach die Diagnose gerade so sicher, wie die irgend einer anderen Krankheit. Dagegen wird die Diagnose in fast allen von der typischen Form abweichenden Fällen unsicher. Schwierig ist die Diagnose allemal in den Fällen, wo die Ataxie fehlt. Die blitzartigen Schmerzen, der chronische Verlauf, die Störungen der Sensibilität können zwar eine Wahrscheinlichkeit der Diagnose begründen, eine völlig sichere Diagnose ist ohne die eigenthümliche Ataxie meines Erachtens nicht möglich. Chronische Meningitides, disseminirte Neuritides, selbst chronische Myelitis (Sklerose) können im Uebrigen ganz ähnliche Symptomenbilder geben. Mitunter können anderweitige hinzutretende Symptome, z. B. gerade die Augenphänomene (Strabismus und Opticus-Atrophie) die Diagnose sicher stellen, weil sie neben den andern Zeichen kaum bei einer andern

Krankheit vorkommen, namentlich ist die Opticus-Atrophie in dieser Beziehung wichtig, welche jedenfalls einen sklerotischen Process beweist. Die Ataxie kann aber auch in den späteren Stadien der Tabes fehlen, wenn die Muskeln schwerfällig werden, wenn Muskelatrophieen oder Geisteskrankheit hinzutreten, welche die Ataxie nicht zur deutlichen Erscheinung kommen lassen.

Ebenso bin ich der Ansicht, dass die Diagnose nicht sicher ist, wenn der Verlauf acut oder subacut war und wenn die Sensibilitätsstörungen fehlen. Dass die Degeneration der hintern Stränge sich acut oder subacut entwickeln könne, ist bisher nicht erwiesen, wenn auch nicht gerade unmöglich: die Diagnose kann aber nicht gestellt werden. — Die Sensibilitätsstörungen gehören nach meiner Ansicht zu den nothwendigen Bedingnissen des atactischen Stadiums. Wenn wirklich, wie mehrere Autoren behaupten, Fälle ohne Sensibilitätsstörungen vorkommen sollten, so gehören sie jedenfalls zu den so seltenen Ausnahmen, dass dadurch die Diagnose unsicher wird, um so mehr als wir auch andere Formen der Ataxie kennen, welche ohne Sensibilitätsstörung verlaufen. Dies sind vornehmlich die acuten Ataxieen nach Pocken, Typhus u. a. m., welche in Sklerose übergehen; auch die disseminirte Sklerose kann sich mit einer Art von Ataxie verbinden, deren Ursache noch nicht genügend erforscht ist.

Die differentielle Diagnose ist noch kurz zu besprechen gegenüber drei Formen:

1) der acuten Ataxie, 2) der multiplen Sklerose, 3) der chronischen Meningitis.

Die acute Ataxie ist eben durch ihre Entwicklung von der vorliegenden Krankheit unterschieden, sie entsteht ohne die Vorboten neuralgischer Schmerzen und erreicht in wenig Wochen oder noch schneller eine deutliche Ausbildung. Häufig bleiben die Schmerzen ganz aus, Sensibilitätsstörungen fehlen öfters, sind öfters aber auch sehr deutlich. Der Verlauf ist ungleichmässig, keineswegs nothwendig progressiv, erhebliche Besserungen und selbst Heilungen sind nicht selten. Uebrigens ist die Art des atactischen Ganges zwar ähnlich aber keineswegs immer dem der Ataxie völlig analog. — Die (diffuse oder disseminirte) Sklerose kann in ihrem Verlaufe, den Schmerzen, der Augenaffection viel Aehnlichkeit darbieten, indessen ist ausnahmslos die Motilität afficirt (Schwäche, Zittern, Lähmung, Abmagerung, Rigor), Ataxie ist selten, und noch seltner deutlich ausgebildet, Sensibilitätsstörungen fehlen oder sind unbedeutend; dagegen sind die so häufigen Sprachstörungen kaum bei der Tabes beobachtet. Die differentielle Diagnose beider Krankheiten ist im Ganzen nicht schwer, nur in den atypischen, complicirten oder nicht gut ausgebildeten Fällen können Verwechselungen vorkommen. — Die chronische Meningitis (Pachymeningitis, Neuritis ascendens) kann in Bezug auf die Schmerzen mit der Tabes Aehnlichkeit haben; zu bleibenden Sensibilitätsstörungen kommt es aber selten, noch seltner zu Umschnürungsgefühl; die Motilitäts-

störungen, welche zuweilen folgen, bestehen in Schwäche, aber Ataxie ist als Folge von chronischer Meningitis noch nicht beobachtet und eine Verwechselung kann daher nur mit dem ersten Stadium der Tabes stattfinden.

Prognose.

Durch Romberg's bekannten Ausspruch: „Keinem dieser Kranken leuchtet die Hoffnung der Genesung" ist die Tabes dorsualis ein Schrecken der Kranken und Aerzte geworden. Indessen basirte diese Prognose doch nur auf den schwersten, damals der Diagnose zugänglichen Fällen. Es konnte nicht fehlen, dass mit besserer Kenntniss der Krankheit auch eine bessere Prognose möglich wurde. Hier hat freilich der Wunsch und die Phantasie der Aerzte vielfach über das Ziel hinausgeschossen und von wunderbaren therapeutischen Resultaten gefabelt: besonders die Electrotherapie kam in den Ruf, überraschende Erfolge erreicht zu haben. Man wird nicht übersehen, dass die Unsicherheit der Diagnose nicht wenig dazu beitrug, manche Zustände für Tabes zu erklären, welche viel unschuldiger waren. Besonnene Aerzte werden heute zwischen beiden Parteien die Mitte halten. — Hinsichtlich des Lebens ist die Prognose nur in den weit vorgeschrittenen Fällen schlecht. Wenn bereits das paralytische Stadium eingetreten, Abmagerung und Verkrümmung der Füsse, wenn starker Blasencatarrh vorhanden und Decubitus beginnt, so ist das Leben direct bedroht: indessen auch in diesem Zustande kann der Patient, zumal bei guter Pflege, noch Jahre lang erhalten werden. Direct bedroht ist ferner das Leben durch intercurrirende Krankheiten und Complicationen, welche, wie z. B. gerade Infectionskrankheiten, Typhus, Pneumonie, im Allgemeinen schlecht verlaufen. Auch Complicationen mit Tuberkulose, ferner Verletzungen und Gelenkaffectionen, endlich die Entwicklung psychischer Störungen geben eine schlechte Prognose. — Abgesehen von diesen Verhältnissen ist das Leben in allen Fällen mittlerer und leichter Intensität nicht direct bedroht und kann viele Jahre, ja bis zu dem natürlichen Lebensende erhalten bleiben. —

Für eine Heilung, eine völlige Herstellung der Krankheit ist die Prognose fast schlecht zu nennen. Wenngleich einige Fälle von Heilung der Krankheit angegeben sind, so hat man durchaus Grund zu bezweifeln, ob es entschiedene Fälle von Tabes waren oder ob wirklich eine völlige Heilung erreicht war. In den leichteren Fällen beginnender Tabes können die atactischen Symptome allerdings zurücktreten, so dass der Patient fast geheilt erscheint, wovon ich selbst einen Fall gesehen habe: allein dies kann doch nicht als wirkliche Heilung angesehen werden, da die bereits vorhandenen anatomischen Läsionen fortbestehen und in jedem Moment wieder exacerbiren können. Zieht man die Natur dieser Läsionen in Betracht, so wird man die Ueberzeugung ge-

winnen müssen, dass ein bedeutendes Rückgängigwerden derselben nicht wohl erwartet werden kann. Nimmt man noch hinzu, dass höchst wahrscheinlich die anatomische Läsion bereits eine beträchtliche Intensität und Verbreitung hat, ehe es zur Ataxie kommt, so muss man erkennen, dass eine Heilung im strengen Sinne des Wortes nicht wohl der gegenwärtigen Therapie zum Ziel gesteckt werden kann. Damit ist aber keineswegs das Urtheil Romberg's unterschrieben. Eine Möglichkeit der Besserung ist schon dadurch gegeben, dass die noch vorhandenen Elemente besser und kräftiger fungiren und dass eine bessere Compensation der vorhandenen Verluste eintritt. In der That besteht ebensowohl theoretisch die Möglichkeit einer Besserung, als sie auch durch die Erfahrung erwiesen ist: die Grenze dieser Besserung ist im einzelnen Falle nicht wohl vorauszusehen, sie ist in einem Falle geringer, im andern grösser als wir erwarteten. — Auch durch Besserung einzelner Symptome kann die Krankheit im Ganzen gebessert werden, so durch Milderung der Schmerzen, durch Besserung der Sensibilität, durch Kräftigung der Muskeln, durch Beseitigung von Complicationen, wie Strabismus, Digestionsstörungen etc. Aber selbst in denjenigen Fällen, wo wir nicht einmal eine Besserung erreichen, bleibt noch die Hoffnung, die Krankheit zum Stillstand zu bringen. Und selbst wenn wir nur dieses bewirken, so ist damit schon in einer an sich zur Progression disponirten Krankheit ein grosser Nutzen geschaffen, ja wenn wir dieses mit Sicherheit behaupten könnten, so hätte die Therapie einen grossen Triumph gefeiert. Wir können die Krankheit gegenwärtig in so frühen Stadien mit Sicherheit erkennen, dass die Kranken meistentheils ganz zufrieden wären, wenn sie auf demselben Standpunkt stehen blieben. Das Fortschreiten ist ihre Sorge, ihre Furcht. Diesem vorzubeugen vermögen wir in der That nicht mit Sicherheit, allein wir erreichen es doch in vielen Fällen, dass der Process Jahre lang still steht, die Patienten sich ganz leidlich befinden und selbst ihrem Erwerbe ungestört nachgehen. Besonders die bessern Stände, welche entweder nicht auf Broderwerb angewiesen sind und alle Kurmittel für sich anwenden können, oder welche doch vorzugsweise geistig arbeiten, diese sind im Grunde bei einem mässigen Grade der Krankheit nicht so schlecht daran, als es in der Regel angesehen wird. Schlimmer ist es für die armen Leute der arbeitenden Klasse: sie werden nur selten soweit hergestellt, um völlig arbeitsfähig zu sein, sie erwerben nur mühsam ein kümmerliches Brod, und diese Patienten sind es, welche in den Spitälern und Siechenhäusern eine Zuflucht suchen müssen.

Hieraus ergiebt sich also, dass die Prognose der Krankheit, auch wenn man sich von allen unberechtigten Illusionen frei hält, nicht so schlecht ist, als es den ersten Anschein hat. Die therapeutische Aufgabe des Arztes ist keine so undankbare, die Indicationen für sein Eingreifen mannigfache und er kann durch Umsicht, Sorgfalt und Erfahrung vielen Kranken ihren Zustand erleichtern, bessern und jedenfalls sehr erträglich machen.

Die Therapie

der Krankheit zerfällt nach der Indicatio morbi und der Indicatio symptomatum in verschiedene Methoden und Mittel. Wir haben bei der Besprechung der Prognose schon erörtert, dass die Therapie kaum Aussicht hat, den anatomischen Process in nennenswerther Weise rückgängig zu machen und dass eine völlige Heilung des Hauptsymptomes, der Ataxie, nur in Ausnahmefällen erhofft werden kann. Dennoch ist eine directe Therapie der Krankheit keineswegs eine aussichtslose, indem man versuchen kann, den fortschreitenden Process zum Stillstand zu bringen, die etwa bestehende Hyperämie und Schwellung zu bekämpfen und die noch vorhandenen Nervenelemente zu beleben. Die Mittel, mit welchen man dies Ziel zu erreichen gesucht hat, wollen wir besprechen und ihren Werth, soweit die Erfahrungen bis jetzt reichen, abzuschätzen suchen.

1. Blutentziehungen mittelst Schröpfköpfen längs der Wirbelsäule oder Blutegeln an gewisse, schmerzhafte Punkte der Wirbelsäule hat man angewandt in der Vorstellung, dass der anatomische Process zeitweise mit entzündlichen Hyperämieen, zumal nach den Rückenmarkshäuten verläuft und dass besonders die Exacerbationen der Schmerzen mit solchen zusammenhängen. Diese Voraussetzung ist weder erwiesen noch sehr wahrscheinlich; die Wirkung von localen Blutentziehungen in chronischen Krankheiten überhaupt unsicher und auch die Erfahrung hat keine Erfolge von dieser Therapie berichten können. Man kann daher die localen Blutentziehungen bei dieser Krankheit als überflüssig und im Allgemeinen als wirkungslos bezeichnen.

2. Ableitungen an die Wirbelsäule durch Moxen, Ferrum candens, Fontanelle waren eine bei allen chronischen Krankheiten und besonders bei den Krankheiten des Rückenmarks beliebte Therapie. Sie durften eine Zeit lang bei keiner dieser Formen vernachlässigt werden. Indessen ihre Wirksamkeit ist sowohl für die chronischen Krankheiten überhaupt, als besonders für die des Rückenmarks sehr zweifelhaft geworden und daher für die vorliegende Krankheit grossentheils verlassen. Schon die Ausdehnung der Krankheit hindert die rationelle Anwendung derselben und Erfolge, die einigermassen der Kritik Stich halten, sind nicht erwiesen. Von manchen Aerzten werden sie noch jetzt angewandt, die Mehrzahl hat sie für die Tabes verlassen. Ich kann ihnen ebenso wenig, wie Romberg das Wort reden, und würde mich entschieden gegen die bisher erwähnten rigorösen Ableitungen aussprechen. Mildere Ableitungen, wie Jodtinctur längs der Wirbelsäule, allenfalls Pockensalbe und Vesicatore sind zulässig, obwohl ihre Wirksamkeit bisher nicht erwiesen ist.

3. Auch Mercurialien werden kaum noch angewandt: gegen die chronische Meningitis, gegen eine etwa anzunehmende syphilitische Ursache wären sie angezeigt, sie sind aber um so weniger

zu empfehlen, als die beiden genannten Indicationen durchaus problematisch sind.

4. Dagegen ist das Jodkali ein Mittel, welches ein gewisses Vertrauen verdient. Ob es im Stande ist, auf vorhandene Hyperämie, auf etwa eingetretene, chronisch-exsudative Vorgänge nützlich einzuwirken, scheint mir durchaus fraglich. Dagegen glaube ich, dass es vortheilhaft auf die chronische Meningitis wirken kann, welche die Degeneration der Hinterstränge begleitet. Dadurch kann es auf den ganzen Vorgang, besonders auf die Reizsymptome, d. h. die neuralgischen Schmerzen günstig einwirken. Diesen Effect hat das Jodkali nach meiner Erfahrung mitunter entschieden, doch bin ich weit davon entfernt, von ihm constant einen wesentlichen Nutzen zu behaupten.

5. Strychnin, ein Mittel, welches früher gegen alle Lähmungen und lähmungsartigen Zustände mit Nutzen angewandt, in der Neuzeit fast ganz verlassen ist (s. Bd. I, p. 176). Auch gegen die Tabes ist es vielfach empfohlen und angewendet. Da es aber vorzüglich auf die motorischen Apparate wirkt und deren Erregbarkeit steigert, so könnte es kaum für die vorliegende Krankheit indicirt gelten. In der That klagen die Kranken meistens, dass dadurch die Muskelzuckungen in lästiger und selbst schmerzhafter Weise gesteigert werden. Indessen ist doch daran zu erinnern, dass das Strychnin seit Nagel's Empfehlung gegen Amaurosen mit chronischer Opticus-Erkrankung nicht ohne Erfolg angewandt ist und dass diese Opticus-Erkrankungen den Sklerosen des Rückenmarks so nahe stehen, um zu neuen therapeutischen Versuchen aufzufordern. Bisher haben meine in dieser Richtung angestellten Versuche keine aufmunternden Resultate ergeben.*)

6. Secale cornutum und Leberthran, welche von Brown-Séquard in die Therapie der Rückenmarkskrankheiten eingeführt wurden, sind auch gegen die Tabes in Anwendung gezogen, ohne dass sie merkliche Erfolge aufweisen konnten. Waldmann rühmt das Secale cornutum (Extr. Sec. corn. Bonjean) nach Erfahrungen an sich selbst. — Der Arsenik ist besonders von Isnard empfohlen, indessen ohne viel Verehrer gefunden zu haben.

7. Einen grössern Ruf hat das Argentum nitricum (1 Centigr. 2—3mal täglich in Pillen mehrere Wochen lang) seit Wunderlich's**) Empfehlung behauptet. Die von Wunderlich angegebenen Heilwirkungen (bei dieser und andern chronischen Rückenmarkserkrankungen) sind von andern Autoren theils bestätigt, theils in Zweifel gezogen. Ein zuverlässiges Heilmittel ist es entschieden nicht und die beobachteten Wirkungen gehen nicht über die möglichen spontanen Schwankungen des Verlaufes hinaus. Den-

*) W. B. Drinkard: Progress. locom. ataxy treated by hypodermatic injection of strychnin. Amer. J. of med. sc. 1873. p. 116—119.

**) Erfolge der Behandlung der progressiven Spinalparalyse mit Silbersalpeter. Arch. d. Heilkunde. 1861. p. 168, und: Weitere Erfahrungen über die Heilwirkung des Silbersalpeters bei progressiver Spinalparalyse. Arch. d. Heilkunde. 1863.

noch bleibt das Mittel ein werthvoller Beitrag für die Therapie der Tabes und verdient vorzüglich dann in Anwendung gezogen zu werden, wenn die rationellen Heilmethoden erschöpft sind und die Anwendung eines empirischen Mittels, welches die Kranken nicht angreift und nicht incommodirt, wünschenswerth erscheint. —

In derselben Indication dürfte sich das auch für viele Nervenkrankheiten gerühmte Auro-Natrium chloratum empfehlen, obwohl ihm nicht in demselben Umfange, wie dem Arg. nitr. Wirkungen speciell gegen die chronischen Rückenmarkskrankheiten zugeschrieben worden sind.

8. Zu den hauptsächlichsten Mitteln, welche gegen die Tabes, wie gegen alle chronischen Rückenmarkskrankheiten angewandt worden sind und mit Recht angewandt werden, gehören die Bäder. Obgleich die Theorie ihrer Wirkung nicht leicht zu begründen ist, so sind doch auch in dieser Beziehung anerkennenswerthe Anfänge gegeben. Vor allem aber lässt die langjährige ärztliche Erfahrung über ihre Wirksamkeit wohl keinen Zweifel. Wie weit sich ihr Nutzen erstrecken kann, ob sie wirklich auf den anatomischen Process nützlich einwirken können, ob sie nur einen erregenden resp. beruhigenden Einfluss auf die sensiblen Nerven ausüben, diese Frage muss unerörtert bleiben, dagegen glaube ich ihre Zweckmässigkeit an sich im Allgemeinen als Thatsache betrachten zu können; diese wird nicht dadurch umgestossen, dass es Fälle giebt, wo sie nicht nützen und wo sich selbst unter ihrem Gebrauche die Krankheit steigert, sie wird erwiesen durch die zahlreichen Beobachtungen, wo sich unter ihrem Gebrauche deutliche Besserungen eingestellt haben. An diesen Besserungen haben die Bäder an sich den grössten Antheil, allein auch das übrige Verhalten, wie es an den gut eingerichteten Badeorten geregelt ist, wirkt dabei mit, daher es durchaus zu rathen ist, die Patienten in solche Badeorte zu schicken und derartige Kuren alle Jahre oder fast alle Jahre wiederholen zu lassen.

Zunächst sprechen wir von den warmen Bädern: hier geniessen gerade die sogenannten indifferenten Thermen seit langer Zeit den grössten Ruf (Teplitz, Wildbad, Ragacz, Gastein, Plombières, Eaux-Bonnes), und meiner Ansicht nach verdienen sie diesen Ruf unbedingt. Sie eignen sich vornehmlich für diejenigen Fälle, welche mit Reizsymptomen verbunden sind, besonders mit neuralgischen Schmerzen, Blasen- und Darmbeschwerden, allgemeiner Nervosität, Schlaflosigkeit. Solche Kranken vertragen die stärkeren, reizenden Bäder in der Regel nicht und selbst von diesen milden Bädern öfters nur eine kleine Anzahl (12—15—20), sie können nicht täglich baden, indem sich eine schädliche Aufregung einstellt. — An die indifferenten Bäder schliessen sich als milde Bäder die Schwefelbäder an (Aachen, Nenndorf, Baden, Schinznach u. a. m.). —

Diese Badeorte kann der Patient zu Hause durch warme Bäder, Kleienbäder, Schwefelbäder einigermassen zu ersetzen suchen. — Auch Dampf- und Römische Bäder sind gerühmt, doch liegen noch zu wenig Erfahrungen vor. — Man geht zu reizenden Bädern

über, durch Zusatz von aromatischen Kräutern (Calmus, Kamillen, Baldrian, Spec. aromaticae etc.). —

Hieran schliessen sich die Soolbäder, die milderen, wie Kösen, Wiesbaden, Baden-Baden, Sulz in Elsass; ferner die stärkeren und die Jod-haltigen Soolbäder, wie Nauheim, Ischl, Colberg, Tölz, Kreuznach, Saxon les Bains u. s. w.: auch die warmen Seebäder sind hierher zu rechnen. Unter den erregenden Bädern ist namentlich Rehme mit seinen kohlensäurereichen Quellen zu nennen, welches einen wohlbegründeten Ruf gegen Rückenmarkskrankheiten besitzt. — Endlich schliessen sich die Fichtennadel- und die Eisenbäder an (z. B. Cudowa), besonders die Moorbäder. Die erregende Wirkung dieser Bäder wird durch die Application von Douchen verstärkt.

Die Wirkung aller dieser Bäder ist viel mehr reizend und erregend, als die der indifferenten Thermen; sie sind daher in den Fällen die mit Reizzuständen, besonders stärkeren Schmerzen einhergehen, entweder zu vermeiden oder mit Vorsicht anzuwenden, d. h. man sollte ihre Anwendung von dem Erfolge der ersten Bäder abhängig machen. Sicherer ist ihre Indication in denjenigen Fällen, wo die Schmerzen ganz oder fast ganz fehlen und deutliche Zeichen von Anästhesie vorhanden sind.

Kalte Bäder kommen zur Anwendung als kalte Seebäder und als Hydrotherapie. Namentlich die Hydrotherapie ist für die chronischen Rückenmarkskrankheiten von vielen, sehr beachtungswerthen Seiten lebhaft empfohlen worden und eine grosse Anzahl von derartigen Kranken wird einer methodischen Kaltwasserkur unterworfen. In ein so allgemeines Lob kann ich nun durchaus nicht einstimmen, ich finde sogar, dass die Tabes-Kranken in der Regel das kalte Wasser nicht vertragen, und habe manchen gesehen, welcher entschieden angab, durch eine Kaltwasserkur Schaden davon getragen zu haben. Auch hier muss ich namentlich von den mit Reizsymptomen Behafteten behaupten, dass sie das kalte Wasser im Allgemeinen nicht vertragen, die torpiden Formen ertragen es besser. Auch auf die Jahreszeit kommt es an. Im Herbst, im Frühjahr, geschweige im Winter bringt eine Kaltwasserkur leicht Schaden, da die Meisten dieser Kranken sich leicht erkälten, überhaupt gegen Temperaturwechsel sehr empfindlich sind. Im Sommer, bei heisser Temperatur wirkt dagegen eine Kaltwasserkur erfrischend und belebend auf die Nerven und kann alsdann von Nutzen sein. — Auch die kalten Seebäder sind als Reizmittel zu betrachten, welche für ältere, mehr torpide Fälle und in der heissen Jahreszeit nützlich sind.

9. Die Electricität ist in ihrer Wirksamkeit von manchen Seiten überschätzt worden. In den hyperästhetischen Formen und Zuständen wird der constante ebensowohl wie der inducirte Strom meistentheils schlecht vertragen, und darf nur mit Vorsicht versucht werden. Häufig steigert sich die Aufregung und die Schmerzhaftigkeit. Man kann den constanten Strom als schmerzstillendes Mittel versuchen, in der Regel wird er nicht vertragen. Ich stütze mich hierbei auf eine Reihe von Erfahrungen, die ich selbst gemacht habe und citire

auch Waldmann, der dasselbe nach Erfahrungen an sich selbst behauptet.*) — In den torpiden und anästhetischen Fällen ist die Electricität ohne Bedenken indicirt: will man auf das Rückenmark und die Nervenstämme wirken, so ist der constante (RM-N-Strom, labil) zu wählen; mit dem inducirten Strom kann man kräftige Reize auf die peripheren Hautnerven und auf die Muskeln ausüben. Die Stärke des Stromes richtet sich nach dem Effect, die Indication der Muskelreizung ist durch Abmagerung und Schlaffheit der Muskeln gegeben. In solcher Weise ist die Application der Electricität ebenso theoretisch begründet, wie praktisch bewährt. Man kann Besserungen der Sensibilität, der Muskelkraft, Besserungen des gesammten Zustandes erreichen. Das Maass der Besserung dürfte im einzelnen Falle nicht im Voraus zu berechnen sein, und man möge sich auch in dieser Beziehung ebenso von dem Pessimismus, welcher jeden Kurversuch verweigert, wie von zu lebhaften Illusionen fern halten.

10. Das allgemeine Regime ist von grosser Wichtigkeit für die Kranken. Untergeordnet ist die Regulirung der Diät, da die meisten Patienten in dieser Beziehung nicht sehr difficil sind. Wichtiger ist die psychische Behandlung, da die meisten Patienten, wenigstens die intelligenten, der gebildeten Klasse, wenn sie über ihre Krankheit klar sehen, in Folge der bekannten populären Vorstellungen, einer gedrückten, hypochondrischen Gemüthsstimmung verfallen. Es ist nöthig, dieser entgegen zu treten und die Hoffnung einigermassen zu beleben.

11. Zwei Punkte sind noch zu besprechen: das Verhalten in Bezug auf die Temperatur und die Muskelaction der Patienten.

Betreffs des ersten Punktes ist daran zu erinnern, dass ein grosser Theil der Patienten ihre Krankheit durch Erkältung erhalten hat, und dass sie sich durch Erkältungen verschlimmern. Fast immer sind sie sehr empfindlich gegen Temperaturwechsel. Man richte daher ihre Lebensweise, ihre Wohnung, ihre Kleidung so ein, dass sie möglichst vor Erkältungen und Durchnässungen geschützt sind, insbesondere ist für warme Füsse Sorge zu tragen. Viele Patienten ertragen den Winter schlecht, auch schon die Zeit der Aequinoctien steigert ihre Schmerzen. Daher empfiehlt es sich, sie um diese Zeit in wärmere Gegenden zu schicken, und besonders verdient ein Winteraufenthalt in Italien (Nizza, Cannes etc.) mehr verordnet zu werden, als es bisher Sitte ist.

Was die Muskelbewegung betrifft, so ist daran zu erinnern, dass kräftige Muskeln einen Theil der Ataxie zu compensiren im Stande sind: man wird beobachten, dass muskelkräftige und energische Menschen die Krankheit leichter ertragen und dass Frauen leichter ins paraplektische Stadium verfallen, wie Männer. Daher muss Alles zur Kräftigung und Stärkung der Muskeln gethan werden. Es ist durchaus falsch, diese Patienten im Bette liegen zu lassen, sie werden dadurch immer schwächer; sie müssen gehen,

*) Einige Male fand ich allerdings, dass starke inducirte Ströme die Anfälle excentrischer Schmerzen abkürzten.

und wenn sie nicht mehr allein gehen können, mit Unterstützung: man soll ihnen zur Zeit Krücken geben, damit sie sich üben können. Uebermüdungen der Muskeln sind zwar zu vermeiden, zumal sie die Schmerzen steigern, indessen schaden sie in der Regel nur vorübergehend.*) Auch Reisen, selbst weite Reisen schaden nicht; selbst hülflose Patienten machen z. B. die Reise nach Gastein ohne Nachtheil und oft mit sehr gutem Erfolge.

12. Als Unterstützung der bisher angegebenen Behandlung sind Einreibungen zu nennen, welche in sehr mannigfaltiger Weise angewandt werden können. Trockene Frottirungen, Einreibungen mit spirituösen Mitteln oder mit Salben (Ungt. nervinum, Bals. Nuristae, mit oder ohne Terpentin etc.), endlich kalte Abreibungen, besonders im heissen Sommer, sind zu empfehlen. Sie sind mitunter gegen die leichten Schmerzanfälle von guter Wirkung, und setzen eine milde Reizung der sensiblen Nerven.

An diese allgemeine Behandlung der Krankheit schliessen wir noch eine kurze Besprechung der hauptsächlichsten symptomatischen Indicationen:

1. Die wichtigste bieten ohne Zweifel die Schmerzen dar. Wie ihre Heftigkeit und ihre Bedeutung wechselt, haben wir gesehen; sie sind mitunter von solcher Heftigkeit und Hartnäckigkeit, dass sie das Hauptsymptom der Krankheit ausmachen, eine fast fortdauernde Qual des Patienten sind, ihm Schlaf, Appetit und jeden Lebensgenuss rauben und ihn dauernd ans Bett fesseln. In der That ist dies die wichtigste symptomatische Indication. Für den einzelnen Schmerzanfall haben wir in den Narcoticis ein sicheres Mittel. Die äusserliche Application bleibt in der Regel wirkungslos, doch sind Linimente resp. Waschungen von Chloroform zu versuchen. Die innere Anwendung von Chloral oder Morphium betäuben den Schmerz, die subcutane Injection von Morphium hat eine durchaus prompte Wirkung. Allein dieses unschätzbare Heilmittel hat, wie bekannt, den üblen Erfolg, dass sich die Patienten bei fortdauernder Ursache daran gewöhnen, mit der Dose steigen müssen und dass sie es endlich nicht mehr entbehren können. Sie kommen dadurch in einen solchen Zustand von Schwäche und Mattigkeit, dass sie ganz hinfällig werden und obwohl schmerzensfrei, sich doch kaum zu bewegen im Stande sind. Sie bedürfen nunmehr auch wenn sie keine Schmerzen haben, des Morphium. Es ist bekannt, wie gerade die fortdauernden neuralgischen Schmerzen zu einer solchen gefährlichen Gewöhnung an Morphium führen, und wie die Entwöhnung davon äusserst schwierig, ja häufig eine Unmöglichkeit wird. Ich habe selbst Fälle von derartiger Ge-

*) S. Weir Mitchell (The influence of rest in locomot. ataxy. Amer. J. of med. sc. 1873) beobachtete bei vielen an Tabes Leidenden, welche an heftigen neuralgischen Schmerzen litten, einen Nachlass derselben nach lange andauernder Bettruhe. Diese Beobachtung kann ich bestätigen; wenn aber Mitchell daraus folgert, dass für die frühen Stadien der Tabes Ruhe eins der besten Heilmittel sei, so muss ich davor warnen diesem Rathe zu folgen.

wöhnung an Morphium gesehen mit allen ihren Folgen und kann nicht genug, wie es übrigens auch schon von anderen Seiten geschehen ist, vor dem unbegrenzten Gebrauch des Morphium warnen. Ich habe überdies noch die Ueberzeugung gewonnen, dass die Hyperästhesie durch das Morphium gesteigert wird und dass es in der Regel auf andere Weise gelingt, der Schmerzen Herr zu werden. Nur eines Falles entsinne ich mich, wo alles nichts half und ich mich zu täglichen Injectionen verstehen musste. Ich will also keineswegs das Morphium verbannt wissen, es ist ja ohne Zweifel das wirksamste, schnellste Mittel gegen die Schmerzanfälle, aber man sei sparsam damit und hüte sich, den Patienten daran zu gewöhnen. — Die anderen Mittel gegen die Schmerzen sind keineswegs so sicher, aber auch unschädlich. — In zweiter Stelle ist die Wärme zu nennen: warme Kleidung, warme Tücher und Wärmflaschen, warmes Zimmer, warmes Klima; ferner warme Bäder und wie schon oben bemerkt, die indifferenten Thermen. Mehrmals sah ich Kranke, welche durch wiederholte Badereisen ihre vordem sehr heftigen Schmerzen ganz verloren hatten. — Von geringerer Bedeutung sind die Einreibungen, Waschungen mit Chloroform, Einwicklungen. — Wirksam und empfehlenswerth gegen die Schmerzen ist nach meinen Erfahrungen das Jodkali in mässigen Dosen (5—7,5 Grm. auf 180; 2—3mal täglich 1 Esslöffel): es ist kein absolut sicheres Mittel, aber des Versuches werth. — Die Electricität betreffend, so hat der constante Strom nur selten eine schmerzstillende Wirkung, einige Male wurde durch starke inducirte Ströme Erleichterung erzielt.

2. Ein Symptom, welches für sich behandelt werden kann, ist die Anästhesie: durch reizende Einreibungen, Douchen, constanten Strom, electrischen Pinsel. Ich habe die directe Behandlung der Anästhesie wiederholt und nicht ohne Erfolg geübt, besonders wenn sie an einzelnen Partieen intensiv hervortritt. Man kann auch versuchen, in den nicht hochgradigen Fällen der Krankheit, die Impotenz oder Incontinentia urinae mit dem electrischen Pinsel zu behandeln.

3. Eine ganz entschieden besondere Behandlung erheischt die Muskelschwäche. Sie steigert ohne Zweifel die vorhandene Ataxie und Hülflosigkeit, indem Mangel an Ausdauer der Muskeln hinzukommt. Ich habe bereits die Bedeutung der Muskelaction oben besprochen und kann nur hinzufügen, dass überall da wo sich abnorme Muskelschwäche einstellt, eine besondere Behandlung durch Uebung und Electricität einzuleiten ist.

4. Von anderen Complicationen können die gastrischen und Bronchokrisen nur symptomatisch behandelt werden. Eine besondere Beachtung erheischen die Verdauungsbeschwerden: bekanntlich haben sie den Einfluss, die Muskeln schlaff, leicht ermüdbar zu machen, und sie äussern diesen Einfluss bei allen Rückenmarkskranken sehr deutlich. Gefühl von Aufblähung, Druck im Leibe mit Beklemmung kommt hinzu, ja selbst die neuralgischen Schmerzen steigern sich. Auf solche Weise treten intercurrirende Verschlimmerungen ein, welche durch Ordnung der Diät und geeignete Mittel

wieder gebessert werden. Ich habe in dieser Indication öfters Kuren von Kissinger oder Carlsbader Brunnen mit günstigem Erfolge brauchen lassen. — Auch darauf will ich noch aufmerksam machen, dass intercurrirende acute Krankheiten die Muskelaction in auffälliger Weise und selbst auf längere Zeit schwächen, soweit, dass das Symptom der Ataxie verloren gehen und die Krankheit einer vollständigen Paralyse gleichen kann. Bedeutende Verschlimmerungen sah ich nach Pneumonie, Typhus, Angina, fieberhaften Catarrhen. Durch tonische Behandlung und Muskelaction werden diese Verschlimmerungen beseitigt. —

Pathologische Physiologie.

Theorie der Krankheit.

Der pathologischen Physiologie fällt die Aufgabe zu, die im Verlaufe der Krankheit beobachteten Symptome von der anatomischen Läsion herzuleiten. Diese Aufgabe hat für die vorliegende Krankheit ein um so grösseres Interesse, als dieselbe ein wohl charakterisirtes, sehr auffälliges Krankheitsbild darbietet, als die anatomische Läsion eine ebenso bestimmte und auffällige ist, aber keineswegs mit Leichtigkeit die Entstehung der Symptome überblicken lässt.

Leicht verständlich ist es, wenn entsprechend der anatomischen Verbreitung die Muskeln im Wesentlichen intact bleiben, wenn sie ebenso ihre spontane Beweglichkeit, wie ihre Erregbarkeit und Ernährung behalten, denn in der That hält sich die Läsion bis auf Ausnahmen von den motorischen Bezirken des Rückenmarks völlig fern. Ebenso übereinstimmend ist es, dass die zahlreichsten Symptome die Sensibilität betreffen, dass neuralgische Schmerzen und schliesslich Anästhesieen verschiedener Intensität und Qualität den Verlauf der Krankheit kennzeichnen. Soweit steht die Symptomatologie und die pathologische Anatomie in völligem Einklang. Allein das wichtigste Symptom, die Ataxie, welche die eigentliche schwere Bedeutung der Krankheit ausmacht, diese ist damit noch nicht erklärt und sie ist um so mehr eine überraschende Folge der vorliegenden anatomischen Läsion, als die physiologischen Thatsachen uns nichts Aehnliches vom Rückenmark gelehrt haben, und wir seit Flourens gewohnt sind, die Coordination der Bewegungen in das Kleinhirn zu versetzen. Dieses auffällige Symptom ist es, welches von der anatomischen Läsion hergeleitet werden soll und dessen Erklärung mehrere Theorieen und lebhafte Discussionen hervorgerufen hat.

Zuerst hat Todd, welcher die Ataxie bei der Degeneration der hintern Stränge schon beobachtete, die Ansicht aufgestellt, dass die hintern Stränge den Einfluss des Gehirntheiles leiten, welcher die Nerven des Willens verbindet, um die Bewegungskräfte zu reguliren, dass sie Kanäle sind, durch welche die willkürlichen Be-

wegungen coordinirt werden. Dieser Ausspruch ist kaum eine Hypothese zu nennen, sofern er nur eine Umschreibung der gegenwärtig nicht mehr bezweifelten Thatsache ist, dass in der Erkrankung der Hinterstränge die Ursache der Coordinationsstörung gelegen, dass sie also Einfluss auf die Coordination haben. Hypothetisch ist es nur, wenn man darin die Annahme finden kann, dass die Leitung der coordirenden Einflüsse centripetal vom Gehirn nach der Peripherie geschehen soll. Eine solche Annahme ist neuerdings von keiner Seite vertheidigt, und insbesondere sprechen die Verhältnisse der secundären aufsteigenden Degeneration mit grosser Entschiedenheit dafür, dass die Leitung in den Hintersträngen nur eine centripetale ist. Brown-Séquard hat daher die Anschauung Todd's derartig modificirt, dass er die Hinterstränge als die hauptsächlichsten Leiter der Erregungen bezeichnet, welche Reflexbewegungen hervorrufen, so dass „eine bedeutende Veränderung dieser Bewegungen stattfinden muss, wenn die hintern Stränge alterirt sind, und da diese Bewegungen zu dem Acte des Gehens und Stehens unerlässlich sind, so ist es natürlich, dass derselbe erschwert wird. Im Falle die Alteration eine bedeutende Strecke der Hinterstränge einnimmt, so besteht eine deutliche Verminderung der Fähigkeit zu gehen und hat die Affection lange gedauert, so kann diese Fähigkeit ganz verloren gehen". Diese Theorie ist später von E. Cyon aufgenommen und durch Experimente gestützt, welche einen Einfluss der hintern Wurzeln auf die vordern beweisen sollen, indem die Function der vordern (motorischen) durch Reizung der hintern modificirt wird, Experimente, welche übrigens nicht allseitig bestätigt sind.

Ich selbst habe im Jahre 1863 l. c. die Theorie aufgestellt, dass der mit der Degeneration der hintern Stränge nothwendig verbundene Verlust an sensiblen Elementen die Ursache der atactischen Erscheinungen sei, und habe meine Auffassung durch folgende Momente begründet: 1) die erkrankten Partieen der hintern Stränge und hintern Wurzeln sind die vornehmlichsten Leitungsbahnen der sensiblen Eindrücke, es ist nicht erwiesen, dass sie noch Fasern von anderen Functionen leiten; 2) im atactischen Stadium der Krankheit ist ein Verlust an Sensibilität die nothwendige Folge des anatomischen, mit Atrophie verbundenen Processes, und lässt sich in allen Fällen durch eine sorgfältige Untersuchung der Sensibilität nachweisen; 3) es lässt sich experimentell beweisen, dass Verlust der Sensibilität die motorischen Functionen stört und zwar in einer Weise, welche sich wohl der Ataxie vergleichen lässt. —

Die von Brown-Séquard aufgestellte, von E. Cyon vertheidigte Theorie leitet die Störung der Coordination von der Beeinträchtigung derjenigen Fasern her, welche die hintern Wurzeln mit den vordern verbinden, also den Reflexbahnen im Rückenmark entsprechen. Daher ist denn auch auf die gleichzeitige Atrophie der grauen Substanz, als der hauptsächlichsten Trägerin der Reflexaction ein hervorragendes Gewicht gelegt. Allein die Theilnahme der grauen Substanz im Rückenmark ist in der That eine ganz

untergeordnete, so dass eine besondere Unterbrechung der Reflexbahnen nicht anders vorliegt, als durch die Atrophie der in den hintern Strängen verlaufenden Fasern. Auch finden sich auffällige Abnormitäten der Reflexthätigkeit im Verlaufe der Krankheit nicht vor; sie ist gesteigert bei Hyperästhesie, herabgesetzt bei Anästhesie, häufig ohne deutliche Veränderung. Der Haupteinwand gegen diese Theorie aber liegt darin, dass die Reflexaction, überhaupt die verbindenden Bahnen im Rückenmark, keinen nachweisbaren Einfluss auf die Coordination haben. Es ist nicht erwiesen, dass diese Verbindungen zum Acte des Gehens und Stehens unerlässlich sind: ohne Zweifel reichen sie zu diesem Acte nicht aus. Als Centrum der Coordination wird seit den Untersuchungen von Flourens das kleine Gehirn betrachtet, und auch die Experimente von F. Goltz, Lussanna u. A. haben ergeben, dass dasselbe im Klein- und Mittelhirn zu suchen sei. Wie viel Antheil hieran Pons und Thalami, wie viel das Kleinhirn hat, diese Frage soll hier nicht weiter erörtert werden: alle bisherigen Experimente lehren aber übereinstimmend, dass das Grosshirn zur Coordination entbehrlich ist und dass das Rückenmark dazu allein nicht ausreicht. Ein Thier, dessen Rückenmark oberhalb der Medulla oblongata getrennt ist, kann weder gehen noch laufen, noch schwimmen, noch stehen. Wenn also wirklich das Rückenmark noch eine Art Coordination besitzen sollte, so reicht dieselbe in keiner Weise zur Locomotion aus. Wir kommen also zu dem Schluss, dass die Störung der Verbindungen im Rückenmark selbst nicht die wesentliche Ursache der Ataxie sein könne, sondern dass die Verbindungen des Rückenmarks mit den Coordinationscentren des Gehirns gestört sein müssen. Den Vorgang der Coordination stellen wir uns nach Ch. Bell*) so vor, dass das Centrum die zu einem beabsichtigten Zweck, insbesondere zum Gehen nothwendigen Bewegungen zweckmässig ordnet und den Impuls durch die motorischen Bahnen des Rückenmarks zu den Muskeln leitet. Von der Peripherie her werden dagegen Empfindungen zum Gehirn geleitet, welche das Centrum von dem Stand und dem Grade der Thätigkeit unterrichten. „Zwischen Gehirn und Muskel besteht also ein Nervencirkel: der eine Nerv überträgt den Einfluss des Gehirns auf den Muskel, der andere leitet die Empfindung vom Zustande der Muskeln nach dem Gehirn. Wird der Cirkel durch die Trennung des Bewegungsnerven unterbrochen, so hört die Bewegung auf; geschieht es durch Trennung des andern Nerven, so erlischt die Empfindung vom Zustande des Muskels und es findet keine Regulirung seiner Thätigkeit mehr statt.“ Wir haben hierzu nur soviel hinzuzusetzen, dass es sich nicht um bewusste Empfindungen handelt, was nach bekannten physiologischen Thatsachen fast selbstverständlich ist, und dass jene sensiblen Bahnen nicht allein von den Muskeln sondern auch von andern

*) Von dem Nervencirkel, welcher die willkürlichen Muskeln mit dem Gehirn in Verbindung setzt. Physiol. u. pathol. Untersuchungen des Nervensystems, übers. von Romberg. 1832. p. 185—193.

Theilen insbesondere Knochen, Gelenken etc. hergeleitet werden, um das Sensorium von dem Stande der Glieder zu unterrichten. Man könnte nun annehmen, dass diejenigen Fasern der Hinterstränge, welche mit den Coordinationscentren in Verbindung treten, eine ganz besondere Kategorie bilden, verschieden von denjenigen, welche die bewusste Sensibilität leiten, ebenso wie Marshall Hall für die von ihm entdeckten Reflexbewegungen ein besonderes System von Fasern supponirte. Aber diese Annahme ist von allen neueren Physiologen nach Joh. Müller's Vorgange zurückgewiesen, weil die Erklärung der Reflexerscheinungen durch die im Rückenmark stattfindende Verbindung der sensiblen mit den motorischen Fasern völlig ausreicht. In gleicher Weise wird man auch wenig geneigt sein, für die Verbindung der Peripherie mit den Coordinationscentren im Kleinhirn ein besonderes Fasersystem anzunehmen, so lange dieselben Bahnen, welche die Sensibilität leiten, auch jene Function übernehmen können. Bei den vielfachen Verbindungen und Durchkreuzungen, welche die Nervenfasern im Rückenmark erfahren, ist ohnehin eine solche Sonderung der Fasersysteme wenig wahrscheinlich. In der That lässt sich aus der anatomischen Faserung des Rückenmarks, soweit sie bis jetzt bekannt ist, kein Grund dafür geltend machen. Die Fasern der Hinterstränge verlaufen bis zur Medulla oblongata hinauf und endigen mit dem Funiculus cuneatus und gracilis, in der Gegend des Calamus scriptorius. Bis hierher erstreckt sich sowohl die Degeneration der Ataxie, als die secundäre aufsteigende Degeneration Türk's. Erst hier scheint durch Zwischenlagerung grauer Substanz und neuer Faserzüge eine Trennung stattzufinden, indem ein Theil beider Stränge in die queren Commissur-Fasersysteme des Pons übergeht, ein anderer die Kleinhirnschenkel bildet. Im Rückenmark selbst ist keine Spur einer Trennung angedeutet.

Dass nun aber diese Deductionen sich auf die vorliegende Krankheit anwenden lassen, scheint mir aus den drei oben genannten Punkten zu folgen.

a) Die anatomische Verbreitung des Processes. Erst eine Verbreitung desselben durch das ganze Rückenmark bis zum Coordinationscentrum hinauf bewirkt Ataxie. Auf dem Querschnitt finden wir die ganze Substanz der hintern Stränge betheiligt; nicht allein die mittleren Keilstränge, welche als die Verbindungsbahnen von den tiefer unten gelegenen sensiblen Fasern nach dem Gehirn anzusehen sind, sondern auch die seitlichen Keilstränge sind Sitz der anatomischen Läsion. Pierret hat Beobachtungen mitgetheilt, nach welchen hier gerade die Affection der hintern Stränge beginnt: hier ist aber das Einstrahlungsgebiet der hintern Wurzelfäden, welche man stets an der Atrophie stark betheiligt findet. Die hintern Wurzeln selbst nehmen ebenfalls Theil, wie ich schon früher behauptet habe, und wie ich jetzt auf Grund zahlreicher anatomischer Untersuchungen durchaus aufrecht erhalte. Ich fand sie an den Stellen der selbstständigen Degeneration stets deutlich betheiligt. Wenn aber die hintern Wurzeln noch mit grösserer Be-

stimmtheit wie die hintern Stränge als Leitungsbahnen der Sensibilität gelten, so wird es schon durch die anatomische Verbreitung des Processes erwiesen, dass ein Verlust an Sensibilität stattgefunden haben müsse; es kann nur noch das in Frage kommen, wie viel wir ohne nachweisbare Abschwächung der Empfindungsschärfe entbehren können, und wie viel Verlust erforderlich ist, um deutliche Sensibilitätsstörungen und deutliche Ataxie zu erzeugen. — Man hat die wahre Ursache der Ataxie in der grauen Substanz gesucht (Späth, Cyon u. A.), so dass die Hinterstränge gleichsam die Nebensache waren. Allein die Betheiligung der grauen Substanz ist in der That eine relativ unbedeutende und betrifft vorzüglich die Wege der hintern Wurzeln. Das übrige Gewebe ist normal, eine Atrophie der Zellen auch in den Hinterhörnern nur ausnahmsweise vorhanden. Daher ist die Ursache der Coordinationsstörung entschieden in der Substanz der Hinterstränge selbst zu suchen.

b) Im atactischen Stadium dieser Krankheit, d. h. zur Zeit ihrer völligen Entwicklung sind allemal Sensibilitätsstörungen nachweisbar. Diesen Satz, welchen ich bereits in meiner ersten Arbeit aufstellte, habe ich seitdem durch vielfache Untersuchungen gestützt und halte ihn nach meinen eigenen Erfahrungen auch heute aufrecht. Bei sorgfältiger Untersuchung wird man stets Störungen der Sensibilität nachweisen können. Schwieriger ist natürlich der Nachweis, dass die Intensität dieser Sensibilitätsstörungen dem Grade der Ataxie proportional ist. Sicher ist, dass die Störung der Hautsensibilität kein constantes Verhältniss zeigt und dass sich hier auffällige Widersprüche zeigen können. Dagegen geben die Untersuchungen des Drucksinnes, des Tastsinnes, besonders aber des Muskelgefühls eine genauere Einsicht und lassen ein bestimmtes Verhältniss zum Grade der Ataxie wohl erkennen. Ich habe in den letzten Jahren keinen Fall gesehen, der nach solchen Prüfungen einen auffälligen Gegensatz zwischen der Störung der Sensibilität und dem Grade der Ataxie zeigte.

c) Experimentelle Untersuchungen haben erwiesen, dass die Sensibilität einen entschiedenen Einfluss auf die Präcision der Bewegungen hat und dass die durch Aufhebung der Sensibilität gesetzten Störungen sich einigermassen mit den atactischen Störungen vergleichen lassen. Ich habe in meiner Monographie auf die Ausführungen Longet's verwiesen, die Untersuchungen Cl. Bernard's über den Einfluss der Sensibilität auf die Motilität angeführt und eine Reihe von Versuchen hinzugefügt, die ich selbst in Gemeinschaft mit J. Rosenthal in dieser Richtung angestellt habe. Man hat seither allgemein anerkannt, dass der Verlust der Sensibilität Motilitätsstörungen verursacht, welche sich wohl den Störungen der Coordination vergleichen lassen. Nicht so beweisend sind die Versuche mit nur partieller Störung der Sensibilität.

d) Eine weitere nicht unwichtige Stütze der Theorie liegt in dem Umstande, dass sie die Symptome der Krankheit leicht und vollständig erklärt, und dass sie nicht nöthig hat, neue Hypothesen

ad hoc zu machen. Sie steht mit der anatomischen Verbreitung des Processes, sie steht mit den wichtigsten Symptomen völlig im Einklange. Ich will aber noch zwei Punkte hervorheben: dass sie erstens die Art der Coordinationsstörung, die stossweisen, schleudernden Bewegungen leicht erklärt, wie bei der Prüfung des Muskelsinnes hervorgehoben ist, und dass sie zweitens ebenso ungezwungen den bekannten compensirenden Einfluss des Sehens begreiflich macht. Es ist leicht einzusehen, wie das Sehen einen Theil des Gefühls und besonders des Muskelgefühls ersetzt, nicht aber, wie dasselbe für ganz besondere coordinirende Fasersysteme eintreten könnte. In der That kann man sich überzeugen, dass in denjenigen Fällen, wo die Ataxie nicht von einer Erkrankung der Hinterstränge abhängt, der compensirende Einfluss des Auges fehlt und dass diese Kranken im Dunkeln oder bei geschlossenen Augen ebenso schlecht gehen und stehen, als bei offenen Augen.

Dieses sind die Beweise, welche ich für meine Theorie beigebracht habe und welche, wie mir scheint, nur noch wenig Lücken erkennen lassen. Die typischen Fälle der Ataxie stimmen in ihrem Verlaufe und Symptomencomplexe völlig mit ihr überein. Dagegen ist es nicht immer leicht, seltene, von dem Typus abweichende Fälle mit ihr in Einklang zu bringen; solche Beobachtungen sind als Einwände gegen die Theorie beigebracht worden. Diese Einwände sind folgende:

a) Es giebt Fälle von deutlicher Degeneration der hintern Rückenmarksstränge ohne Ataxie. Ueber die Thatsache besteht kein Zweifel. Wiederholt sind in den Leichen Degenerationen der hintern Stränge gefunden worden, ohne dass bei Lebzeiten eine Spur von Ataxie beobachtet war. Noch kürzlich hat Th. Simon über einen solchen Fall berichtet. Interessant ist der von Charcot und Bouchard beobachtete, schon oben besprochene Fall, wo bei Lebzeiten blitzartige, durchfahrende Schmerzen, aber keine Ataxie bestanden hatte. Dies beweist, dass eine beträchtliche Degeneration der Hinterstränge dazu gehört, um Ataxie zu erzeugen, und dass selbst ziemlich beträchtliche Verluste dieser Faserzüge ohne entschiedene Folgen ertragen werden können. Wie viel: lässt sich natürlich nicht bestimmen und kann wohl in den verschiedenen Fällen wechseln. Dass auch aus anderen Gründen besonders bei Muskelschwäche und Muskelatrophie trotz einer entschiedenen Degeneration der hintern Stränge die Ataxie mitunter fehlt, wurde oben angegeben und kann ebenso wenig als Einwand gegen den Einfluss der Hinterstränge gelten. Wenn die Muskelkraft bedeutend geschwächt ist, wenn die Füsse geschleppt, statt geworfen werden, so kann eben deutliche Ataxie nicht zu Tage treten.

b) Es giebt Ataxieen ohne oder mit ganz geringfügigen Sensibilitätsstörungen. In dieser Fassung kann der Satz ebenfalls als factisch hingestellt werden. Wenn aber damit gesagt werden soll, dass die von der Sklerose der Hinterstränge abhängigen

Ataxieen auch ohne jede Störung der Sensibilität bestehen können, so muss ich diesen Satz auf Grund meiner eigenen Erfahrungen und Untersuchungen auch heute bestreiten. Die meisten Autoren, zumal in der letzten Zeit, haben ihre Erfahrungen dahin ausgesprochen und das kann auch meiner Ansicht nach keinem Zweifel mehr unterliegen, dass die typischen Fälle der Tabes dorsualis deutliche Sensibilitätsstörungen erkennen lassen. Wenn in manchen älteren Beobachtungen solche Symptome vermisst sind, so wird man, ohne der Sorgfalt und Gewissenhaftigkeit der Beobachter zu nahe zu treten, vermuthen können, dass die Prüfung eben nicht nach allen Methoden und mit allen Cautelen angestellt war, wie sie eine allgemeine theoretische Verwerthung erheischt. Ein anderer Theil derartiger Beobachtungen ist wohl auf andere Krankheiten zu beziehen, welche diagnostisch nur schwer auseinander zu halten sind und erst neuerdings einigermassen scharf unterschieden werden können, z. B. die Ataxieen, welche nach acuten Krankheiten zurückbleiben, die Ataxieen der disseminirten Sklerose u. s. f. Hiermit reducirt sich die Zahl der widersprechenden Fälle erheblich und es fragt sich, ob überhaupt noch entschiedene Widersprüche übrig bleiben.

N. Friedreich hat in seiner Arbeit über die degenerative Atrophie der Hinterstränge (Virchow's Archiv, 1863) mehrere Fälle von Ataxie mitgetheilt, bei welchen trotz der genauesten Untersuchung durchaus keine Sensibilitätsstörung nachweisbar war. Auch neuerdings hat er in einem analogen Falle dieselbe Untersuchung mit demselben Resultat wiederholen können. Selbstverständlich kann die Zuverlässigkeit der Untersuchungen dieses sorgfältigen Forschers nicht in Zweifel gezogen werden. Doch möchte ich glauben, dass seine Fälle von den typischen Fällen der Ataxie in mancher Beziehung abweichen. Vor allen Dingen sind sie exquisit hereditär, indem mehrere Geschwister von derselben Krankheit, fast alle in demselben jugendlichen Lebensalter befallen wurden, ferner war die Sprache afficirt, etwa einer Ataxie derselben entsprechend, und endlich ist auch die Art der atactischen Bewegungen etwas different. Sie scheinen mir daher von dem gewöhnlichen Typus der Tabes abzuweichen und nicht direct auf meine Theorie zu übertragen.*)

c) Es giebt hochgradige Anästhesieen ohne Ataxie. Auch diese Erfahrungen sind unbestreitbar richtig. Hysterische Anästhesieen, rheumatische Anästhesieen sind gewöhnlich nicht mit Ataxie gepaart; sie bieten nur einige Erscheinungen dar, welche auch der grauen Degeneration der hintern Stränge angehören, aber

*) Ich selbst besitze eine interessante Beobachtung von angeborener Erkrankung der Hinterstränge von einem Kinde, welches seit der Geburt geistig zurückgeblieben war, niemals sprach und ohne gelähmt zu sein, nie gehen lernte. Es starb im Alter von 1½ Jahren, die Autopsie zeigte eine ziemlich ausgedehnte Sklerose an der Hirnrinde: im Rückenmark boten die Hinterstränge schon frisch eine leicht durchscheinende Beschaffenheit dar, nach der Erhärtung war die Atrophie derselben durch das ganze Rückenmark deutlich, sowohl die mittleren, wie die seitlichen Keilstränge einnehmend.

nur von der Anästhesie herzuleiten sind, nämlich das Gefühl, als ob man auf Sand, auf Watte träte, seltener ist das Gehen und Stehen im Dunkeln und bei geschlossenen Augen unsicher. Diese Symptome stehen wohl in einer gewissen Beziehung zur Ataxie, sind ihr aber nicht ganz proportional. Sie hängen von der Hautanästhesie ab, während das Muskelgefühl ganz intact geblieben sein kann. Dass die Hautanästhesie allein nicht Ataxie macht und ihr auch nicht proportional ist, wurde bereits wiederholt hervorgehoben. Ich habe kürzlich noch einen Fall von intensiver gekreuzter Anästhesie und Analgesie im rechten Arm und linken Bein beobachtet, welcher keine Spur von Ataxie der Bewegungen zeigte: die Untersuchung ergab, dass Patient bei geschlossenen Augen die feinsten passiven Bewegungen der erkrankten Glieder richtig percipirte, also ein normales Muskelgefühl besass.

Hieran schliesst sich der von Niemeyer beobachtete und von Späth*) beschriebene eigenthümliche Krankheitsfall, welcher vor kurzer Zeit zur Obduction gekommen ist. Der Patient bot bei Lebzeiten die hochgradigste Anästhesie der obern und untern Extremitäten, er stürzte bei geschlossenen Augen sofort zu Boden, er wusste nichts von der Lage seiner Füsse im Bett, aber bei offenen Augen ging er ohne jede Spur von Ataxie. Niemeyer betrachtete ihn als unwiderleglichen Beweis, dass die Ataxie nichts mit der Sensibilität zu thun haben könne. — Das Resultat der Autopsie hat Schüppel**) bekannt gemacht; es hat sich ergeben, dass es sich in der That nicht um eine graue Degeneration der hintern Stränge handelte, sondern um eine Cystenbildung im Rückenmark (Syringomyelie), welche in einer nicht unbeträchtlichen Ausdehnung der Dorsalpartie die Substanz der Hinterstränge und zum Theil die hintern Wurzeln verdrängt resp. zerstört hatte. Die wassersüchtige Höhle nimmt ihren Anfang auf der Höhe des 1. Halsnerven, das untere Ende liegt über der Abgangsstelle des 1. Lendennerven, grösste Breite im Bereiche der 4.—7. Halsnerven, wo die Hinterstränge bis auf den letzten Rest zerstört sind. Vom 1.—3. Halsnerven sind die Hinterstränge vorhanden, die Höhle liegt in der Commissur und den Hinterhörnern. Auch im Dorsaltheil hat die Höhle eine mehr centrale Lage. Die Hinterstränge sind in der ganzen untern Hälfte des Halsmarkes gänzlich zerstört und spurlos verschwunden, in der obern Hälfte des Halsmarkes sind sie im Zustande der grauen Degeneration (secundären). Im Bereich des Dorsaltheiles sind die Hinterstränge nicht zerstört, aber ihr Querschnitt vermindert. Im Lendentheil endlich bieten die Hinterstränge die normalen Verhältnisse dar. — Es ist eine missliche Sache, nachträglich über den Zusammenhang der Erscheinungen zu urtheilen und Schüppell thut gewiss recht, die theoretische Frage nur zu berühren. Die Untersuchung der Sensibilität ist von Späth bei Lebzeiten allerdings mit der grössten Sorgsamkeit angestellt, dennoch ist sie für die theoretische Verwerthung nicht ganz ausreichend. Späth deutet an, dass es einen Unterschied für die Bewegungen ausmachen müsse, wenn die Sensibilität total erloschen oder wenn sie pervers geworden ist: im erstern Falle nützen die stossweisen Bewegungen nichts, im zweiten führen sie zur Perception. Auf alle Fälle ist die theoretische Verwerthung eines so exceptionellen Falles nicht möglich. Man könnte mit demselben Rechte folgern, dass die Erkrankung der Hinterstränge mit Ataxie nichts zu thun hat; denn diese Stränge fanden sich in grosser Ausdehnung erkrankt und doch bestand keine Ataxie. Auch die Reflexe waren fast erloschen und es schien keine andere Verbindung der Peripherie mit den motorischen Apparaten stattzufinden, als durch das Auge. —

Zieht man das Resumé aus den gegebenen theoretischen Erörterungen, so wird man vielleicht die Ueberzeugung gewinnen, dass

*) E. Späth: Beiträge zur Lehre von der Tabes dorsualis. Tübingen 1864.
**) Arch. d. Heilkunde. 1874. XV. 1. p. 44—62.

die Frage nach der Entstehung der Ataxie durch Erkrankung der Hinterstränge noch nicht befriedigend gelöst ist. Nach allen gegenwärtig vorliegenden physiologischen und pathologischen Erfahrungen ist es aber nur möglich anzunehmen, dass die Ursache derselben in der Aufhebung der centripetal leitenden Verbindungen zwischen Peripherie und Coordinationscentren zu suchen sei, und es ist im höchsten Grade wahrscheinlich, dass diese Bahnen im Rückenmark dieselben sind, welche auch die zum Bewusstsein kommenden sensiblen Eindrücke leiten.

Als Beispiel begnüge ich mich den folgenden Fall anzuführen, der als Typus des Krankheitsverlaufes und des Sectionsbefundes gelten kann und gleichzeitig durch eine intensive Erkrankung der Kniegelenke interessant ist.

Typischer Fall von Ataxie locomotrice progressive und grauer Degeneration der hintern Rückenmarksstränge. Affection der Kniegelenke. Autopsie.

R. Sch., Grenzaufseher, 31 Jahre alt, recipirt zu Königsberg den 8. März 1867. Tod am 23. Februar 1869.

Anamnese. Patient, früher gesund und kräftig, giebt an als Soldat ziemlich ausschweifend gelebt zu haben: im Jahre 1861 hat er einen Bubo, 1862 einen Schanker gehabt, jedoch späterhin niemals secundäre Symptome. Seit 1863 war er Grenzaufseher an der russischen Grenze und dabei den vielfältigsten Unbilden der Witterung ausgesetzt. Im Herbst 1863 zog er sich einen Rheumatismus der Füsse zu. Tags vorher war er in starkem Regen gegangen, hatte sich ganz durchnässt in einen Kahn gesetzt und war während stürmischer und regnerischer Witterung auf der See gefahren. Abends legte er sich noch ganz wohl ins Bett, als er aber am Morgen erwachte, spürte er in den Muskeln des Unterschenkels beiderseits ein schmerzhaftes Zucken, welches pausenweise auftrat und auch bis in die Hacken hinuntersprang. Nach wenigen Tagen war dieser Rheumatismus verschwunden, kehrte aber nach einigen Wochen ohne besondere Veranlassung wieder und war viel heftiger, so dass Patient nur mit Unterbrechungen Dienst thun konnte. Das Reissen war an sich nicht schmerzhafter, kam aber viel häufiger, zuweilen ganz plötzlich beim Stehen, so dass Patient in Gefahr kam zu fallen. Auch des Nachts trat ein schmerzhaftes Zucken ein. Nach einigen Dampfbädern konnte Patient wieder Dienst thun, blieb aber seitdem nicht mehr ganz frei. Der Rheumatismus trat auf und verschwand wieder, zuweilen fesselte er ihn 1—2 Tage ans Bett, dann ging es wieder eine Zeit lang besser. Charakter und Intensität der Schmerzen änderten sich nicht, ihr Hauptsitz war das dicke Fleisch des Oberschenkels, das Knie und die Hacke. Das übrige Befinden des Patienten blieb ungestört, Schlaf und Appetit gut. — Im Juli 1865, als Patient wieder im schlechten Wetter seinen Dienst gethan, sass er, um sich auszuruhen, mit übergeschlagenen Schenkeln: als er aufstehen wollte, hatte er das Gefühl, als ob die Beine eingeschlafen seien; er konnte sie zwar aufheben, aber er schien soweit gelähmt, dass er nicht auftreten konnte: wenn er die Beine hinsetzte, so geschah dieses mit einer unbeabsichten Kreisbewegung derselben. Nach Verlauf einer halben Stunde konnte Patient wieder den $^3/_4$ Meile langen Weg nach Hause zurücklegen, aber die Beine blieben seither schwächer, ohne dass wieder ein solcher lähmungsartiger Zustand eingetreten wäre. Durch Gebrauch von Bädern und einer Art Mesmerismus besserte er sich soweit, dass er wieder ziemlich gut gehen konnte. — Seit dem Frühjahr 1866 wurde ihm das Treppensteigen, das Aufsteigen auf Wagen etc. schwer, desgleichen das Aufstehen nach längerem Sitzen, aber er konnte noch weite Wege sehr gut machen und ging um so besser, je länger er ging. Seit einem Jahre fing er an im Dunkeln viel unsicherer zu gehen und mitunter sogar hinzufallen. Auch stellte sich unter den Sohlen das Ge-

fühl ein, als ob er auf Sand oder Watte ginge. Bis zum Februar 1867 konnte er noch seinen Dienst völlig versehen und noch Wege von 4 Meilen machen. Seit einem Jahre bemerkte er, dass ihm zuweilen einige Tropfen Urin Nachts unwillkürlich abgehen, seit längerer Zeit hat er keine Erectionen mehr. Das Gefühl eines um die Brust oder des Abdomen gelegten Reifens wird in Abrede gestellt. Die Digestion war gut, Neigung zu Obstruction. — Seit September 1866 stellte sich auch ein Kriebeln in den Fingerspitzen ein mit abgeschwächtem Gefühl, so dass Patient z. B. die Feder nur schlecht halten, einen Knopf schwer zumachen konnte etc. — Der Kopf ist frei, Schlaf gut, das Allgemeinbefinden vollkommen gut, die Ernährung hat nicht gelitten, die Muskeln sind nicht abgemagert.

Status praesens. Patient ist ein sehr gut und kräftig gebauter Mann von gesundem Aussehen, guter Ernährung und sehr kräftiger Muskulatur. Beim Gehen gebraucht Patient einen Stock, weil er ohne denselben unsicher geht. Der Gang ist exquisit atactisch; Patient tritt stampfend mit der Hacke auf, hebt die Beine abnorm hoch und schleudert sie in mässigem Grade; er verfolgt die Bewegungen seiner Beine aufmerksam mit den Augen. Die Einzelbewegungen sind von bedeutender, etwa normaler Kraft; der passiven Extension des im Knie flectirt gehaltenen Schenkels setzt Patient einen sehr bedeutenden Widerstand entgegen, die angespannten Muskeln des Oberschenkels sind voluminös und von normaler Härte. Dagegen sind alle Bewegungen, welche er im Stehen, im Sitzen oder im Liegen ausführt, schlecht beherrscht und deutlich atactisch. Bei geschlossenen Augen tritt die Ataxie noch stärker hervor. Das Gefühl an den untern Extremitäten ist bedeutend herabgesetzt. Es besteht das Gefühl von Pelzigsein unter den Sohlen. Das Druckgefühl an Fuss und Unterschenkel ist stark herabgesetzt. Nadelstiche werden ziemlich leicht percipirt, deutliche Verlangsamung der Perception auf $1\frac{1}{2}$—2 Secunden.*) — An den Händen werden Nadelstiche leicht wahrgenommen, nur an den Fingerspitzen sind etwas stärkere Stiche erforderlich. Die Perception ist schnell und sicher. Auch am Vorderarm ist durch Vergleich mit dem Gesicht eine leichte Stumpfheit nachweisbar. Der Drucksinn an den Händen ist bedeutend herabgesetzt, Patient kann den Druck von 20 Pfund nicht erkennen, er bezeichnet ihn (bei Ausschluss des Gesichts) als ein leichtes Brennen.

Die Prüfung des Muskelsinnes wurde erst später angestellt. Die Ergebnisse dieser Prüfung ergaben äusserst eclatante Resultate, sie sind in meinem Aufsatz: Ueber Muskelsinn und Ataxie, mitgetheilt worden. — Patient wurde mit Bädern und dem constanten Strom behandelt und setzte diese Therapie auch noch fort, nachdem er die Klinik verlassen hatte. Der Erfolg war ein überraschend günstiger, so dass Patient, da er seinen Gang und die Functionsfähigkeit seiner Hände wesentlich gebessert sah, sich für hinreichend hergestellt hielt, um seinen Beruf wieder aufzunehmen. Er wurde mit Rücksicht auf seinen Gesundheitszustand zu Bureau-Arbeiten verwendet und war vom 1. November 1867 ab täglich 4 Stunden beschäftigt, indessen griffen ihn das viele Schreiben und Sitzen sehr an und er betrachtet es als die Ursache der neuen Verschlimmerung. Am letzten Tage des November fühlte er sich plötzlich ungemein schwach und elend. Ein dumpfer Schmerz und Stiche in der rechten Lunge quälten ihn, Fieber stellte sich ein, mit wiederholtem Frösteln (kein Schüttelfrost). Husten fehlte Anfangs gänzlich. Gleichzeitig fanden sich profuse Diarrhöeen. Der Arzt verordnete Schröpfköpfe und später Vesicatore und Medicin. Die Schmerzen in der Brust liessen nach, am 14. Tage stellte sich unter Husten mit Auswurf eine wesentliche Erleichterung ein, die Diarrhöeen liessen nach und Patient betrachtete sich als Reconvalescent. Am 2. Januar 1868, vermuthlich in Folge einer Erkältung, trat von Neuem starker Husten mit Dyspnöe auf ohne eigentliche Stiche oder Schmerz in der rechten Brust. In den nächsten Tagen wurde das Sputum reichlicher, grünlich und alsbald so reichlich, dass es täglich 6—7 Trinkgläser voll betrug. Weiterhin wurde der Auswurf übelriechend, indessen verlor sich dies bald, und auch die Quantität nahm ab. Am 26. Januar 1868 verlangte der Patient wiederum die Aufnahme in die med. Klinik. Er war gegen früher in hohem Maasse abgemagert, von blasser, kränklicher Gesichtsfarbe; der Panniculus adiposus fast ganz verschwunden. Im Bett nimmt er die erhöhte Rückenlage ein, doch ist er im Stande in der Stube allein umherzugehen. Die Untersuchung der Brust ergiebt noch die Reste des rechtsseitigen Empyems mit beginnender Schrumpfung, ohne Pneumothorax. Während eines mehr-

*) Die Bd. I. p. 147 mitgetheilten, von Goltz und mir angestellten Untersuchungen über die Verzögerung der sensiblen Leitung beziehen sich auf diesen Patienten.

monatlichen Aufenthalts im Spital erholte sich Patient bedeutend, ohne jedoch sein früheres Aussehen wieder zu erlangen. Die tabetischen Erscheinungen waren durch die Muskelschwäche beträchtlich gesteigert; zeitweise, doch im Ganzen selten, wurde er von excentrischen Schmerzanfällen heimgesucht. Am 3. Juli wurde er entlassen. — Am 31. December 1868 kam Patient zum dritten Mal in die Klinik: er sah äusserst elend aus, und war seit längerer Zeit durch eine Affection beider Kniee vollkommen bettlägerig. Der ganze linke Oberschenkel, namentlich in seiner untern Hälfte, ist erheblich dicker als der rechte, das Knie stark geschwollen; die Condylen des Femur sowie das obere Ende der Tibia scheinen verdickt. Patient kann das Bein vollständig strecken, jedoch nur sehr wenig beugen: bei den Bewegungen verspürt man im Knie ein deutliches Krachen und ein vom Patienten schon früher wahrgenommenes knackendes Geräusch. Am Condylus int. tibiae ist die Haut sehr dünn und in eine halbkuglige ca. 2 Zoll im Durchmesser betragende fluctuirende Geschwulst hervorgetrieben und geröthet. Eine Probepunktion entleerte eine eigenthümlich fadenziehende, wenig trübe, synoviaähnliche mit Eiterflocken untermischte Flüssigkeit. Auch am Oberschenkel fühlt man in der Tiefe Fluctuation: auch hier wurde eine analoge, fadenziehende, flockige, wenig gefärbte Flüssigkeit entleert. Durch die Sonde gelangt man in eine grosse Höhle, in die man sie ca. 6 Zoll tief einführen kann, ohne auf blossgelegten Knochen zu stossen. Das andere Knie zeigt eine analoge Anschwellung, doch bei Weitem nicht in gleichem Grade. Von Zeit zu Zeit klagt Patient über Schmerzen in dem rechten Beine, im Ganzen ist aber die Indolenz gegen diese Affection auffällig. Das Allgemeinbefinden des Patienten ist ziemlich schlecht, hektisches Fieber besteht und der Collaps ist deutlich. — Einige Tage später entleerte sich aus den Oeffnungen eine mehr eitrige dünnflüssige Masse, welche alsbald übelriechend wurde. (Ausspritzungen mit Carbolsäurelösung. Chinin).

Am 12. Januar 1869. Allgemeinbefinden ziemlich gut. Appetit besser. (Temp. 38,8, Puls 110, Resp. 16). Aus den beiden Wunden am Knie und Oberschenkel entleeren sich ziemlich reichliche Mengen einer dünn-purulenten, etwas übelriechenden Flüssigkeit. Auch am Condylus ext. des Unterschenkels prominiren zwei fluctuirende Stellen mit gerötheten und verdünnten Bedeckungen. — 29. Januar. Seit einigen Tagen ist der ganze Oberschenkel und zum grossen Theil auch der Unterschenkel ödematös, die Hautvenen, namentlich um das Knie herum stark ausgedehnt. Patient klagt über reissende Schmerzen im ganzen Bein, namentlich in der Gegend des Kniees. Die Inguinalgegend ist nicht besonderes empfindlich. Die Haut über den Condyl. ext. fem. ist stark geröthet, glänzend, gespannt, gegen Berührung ausserordentlich empfindlich. Die Spannung der Haut nahm mehr und mehr zu, sie verfärbte sich und am 1. Februar erfolgte die gangränöse Abstossung derselben: der Condyl. ext. liegt ohne Periost frei zu Tage. Die Schmerzen haben nachgelassen. Aus der weit geöffneten Gelenkkapsel entleert sich purulente Flüssigkeit und am 19. Februar eine ziemlich beträchtliche Menge Blut. Um diese Zeit entwickelt sich auch Oedem des andern Beines. Hydrarthros im Knie ist deutlich nachweisbar. Patient klagt ab und zu über Schmerzen im Knie. Im Ganzen jedoch sind die subjectiven Beschwerden auffallend gering; die Stimmung des Patienten fast bis zuletzt hoffnungsvoll. Unter fortdauerndem Fieber und fortschreitender Prostration erfolgt der Tod am 21. Februar 1869.

Die Autopsie wurde am 22. Februar von Prof. E. Neumann gemacht. Die Wirbelsäule und die Dura des Rückenmarks boten nichts Abnormas dar. Die Pia, an der hintern Seite getrübt und verdickt, lässt in der ganzen Ausdehnung des Rückenmarks die grau degenerirten Hinterstränge durchschimmern. Im Halstheil ist das Rückenmark abgeflacht, seine Breite = 15 Mm., der graue Streifen ist 6—7 Mm. breit. Auch die hintern Wurzeln im Lenden- wie im Brusttheil bis in den Cervicaltheil hinein sind von röthlich-grauer durchscheinender Farbe und beträchtlich dünner als die runden, weissen vordern Wurzeln. Auf zahlreichen Querdurchschnitten des Rückenmarks zeigt sich überall die Substanz der Hinterstränge aus einem blass-grauen, durchscheinenden, unter der Schnittfläche einsinkenden, saftreichen Gewebe bestehend, welches ohne deutliche Grenze in die Substanz der Hinterhörner übergeht. Am schärfsten ausgeprägt ist die Degeneration im Halsmark und Dorsalmark, hier und da sind einzelne weissliche Inseln eingesprengt. Die Substanz der Seitenstränge erscheint durchweg von normalem Aussehen. An der Cauda equina haben viele Nerven ein gleiches graurothes Aussehen, wie die hintern Wurzeln. —

Am linken Schenkel über dem Kniegelenke ist die Haut von einer handtellergrossen Oeffnung durchbrochen (sie hat einen Durchmesser von 3½ Zoll), welche direct

in das eröffnete Kniegelenk führt und aus welcher der blossgelegte Condylus externus femoris hervorragt. Die Tibia erscheint etwas nach hinten luxirt und auch die Patella an die äussere Seite des Condyl. ext. fem. dislocirt. Der Gelenkknorpel ist völlig zerstört, der Condyl. intern. fem. mit einem derben gelben, speckigen Granulationsgewebe überwachsen. Condyl. extern., Patella, sowie Caput Tibiae bieten an den Gelenkflächen grössere Defecte dar, deren Oberfläche von grünlichem, missfarbigem Aussehen ist. An der Innenfläche des Oberschenkels ziehen sich mehrere Fistelgänge bis zum obern Drittel hinauf. Auf dem Durchschnitt zeigt sich das Mark des Knochens geröthet, die Oberfläche des Femur enthält bis zur Mitte hinauf zahlreiche Osteophyten. — Im rechten Kniegelenk befindet sich ein mehrere Unzen betragender Erguss von einem dünnen röthlich-gelben Eiter. Die Gelenkknorpel zeigen einige nicht sehr bedeutende Defecte. Beide Unterextremitäten stark ödematös geschwollen. — Die rechte Lunge durchweg adhärent und klein, die linke frei, beide sind von schieferigen und käsigen Knoten durchsetzt, am stärksten in der Nähe der Lungenspitze. —

Die spätere Untersuchung des Rückenmarks nach der Erhärtung stellte einen durchaus typischen Fall von Sklerose der Hinterstränge dar, wie ihn die Zeichnungen Taf. II, Fig. 3 wiedergeben. Die Entartung war überall auf die Hinterstränge beschränkt und zog die Eintrittsstellen der Wurzeln in ihr Bereich. Die graue Substanz war nur in der Gegend der Subst. Rolandi betheiligt, namentlich die vordern und Seitenhörner zeigten sich intact und an ihren Ganglienzellen war weder Verkümmerung noch Abnahme ihrer Zahl nachweisbar. —

§ 2. Die Sklerose. Diffuse, herdförmige Sklerose. Chronische Myelitis.

Die Kenntniss dieser Form ging vornehmlich von der Hirnsklerose aus. Man unterschied die diffuse oder allgemeine Hirnsklerose, — welche man mit Blutarmuth des Hirns zusammen nach verschiedenen acuten Krankheiten vorfand und welche wohl auf eine ödematöse Durchtränkung der Hirnsubstanz zurückzuführen ist, — von der partiellen Hirnsklerose, bei welcher die Zunahme der Consistenz viel entschiedener und auffälliger hervortritt und welche sich am häufigsten in den grossen Marklagern des Gehirns oberhalb der Seitenventrikel vorfindet. Nächst dem Gehirn wurden ähnliche entschiedene Indurationen in der Protuberanz, der Medulla oblongata, sehr selten im Rückenmark selbst angetroffen. Die älteren Beschreibungen von der Verhärtung (Induration, Sklerose) sind von der Hirnsklerose hergenommen, bei welcher sich die Zunahme der Consistenz viel deutlicher herausstellt als bei der spinalen Form.

Ollivier vergleicht diese Sklerose treffend mit geronnenem Eiweiss. Cruveilhier bezeichnet sie als Transformation grise avec induration und beschreibt sie folgendermassen: „C'est un tissu interessant à étudier que cette dégénération grise, qui se presente au premier abord sour l'aspect de taches superficielles, mais qui occupe une certaine profondeur et au niveau de la quelle la substance blanche est completement disparu. Ce tissu est dense, bien plus dense que la moëlle, qu'il remplace exactement, ni plus ni moins, comme s'il était destiné à remplir les vides sans disposition linéaire et je ne puis comparer ce tissu à aucun autre tissu morbide".

Im Jahre 1838 hat der Engländer Carswell*) in seinem Atlas die entsprechende Läsion zeichnen lassen, ohne aber Krankenbeobachtungen hinzuzufügen. Auch sonst findet sich in der englischen Literatur nichts besonders Bemerkenswerthes über diese Formen der Erkrankung. — In Deutschland hat Türk**) im Jahre 1855 einige Fälle von Rückenmarkssklerose beigebracht, sie aber nur zu physiologischen Folgerungen

*) Illustrations of the elementary forms of disease. Article Atrophy. pl. IV. Fig. 4. London 1838.

**) Beobachtungen über das Leitungsvermögen des menschlichen Rückenmarks. Wien. Sitzungsber. 1855. p. 329.

verwerthet, und Rokitansky die Läsion in seinem Lehrbuch der pathologischen Anatomie beschrieben.

Die klinische Geschichte der Krankheit, d. h. der Versuch, sie der Diagnose zugänglich zu machen, beginnt mit einem Artikel von Frerichs*) 1849, an welchem sich eine Publication von Valentiner**) 1856 anschliesst, betreffend einige Fälle, in denen Frerichs die Diagnose bei Lebzeiten gestellt hatte. Das Histologische beschreibt Frerichs folgendermassen: „Ein unregelmässig begrenzter Theil der weissen, seltener der grauen (Hirn-) Substanz, von abnormer Festigkeit und lederartiger Zähigkeit, arm an Blutpunkten, fast von normaler Farbe oder milchig weiss, glanzlos, sinkt alsbald ein und erscheint leicht grauröthlich. Mikroskopisch findet sich in den grauen oder graurothen Partieen viel amorphe Masse nebst den noch vorhandenen Nervenelementen vor, in den indurirten, weissen, eingesprengten Partieen dagegen finden sich keine Nervenelemente mehr, sie gleichen einer faserstoffähnlichen Masse mit Resten von Capillaren und Fettkörnchen.“ ***) Als Anhaltspunkte für die Diagnose gab Frerichs (Valentiner) noch folgendes an: 1) die Hirn- und Rückenmarkssklerose äussert sich als eine allmälig auftretende und unter öfteren Remissionen und Exacerbationen sich steigernde Affection des centralen Nervensystems mit vorwiegendem Charakter der Depression; 2) die eine Körperhälfte wird zuerst befallen, nach einiger Zeit die zweite; 3) die Lähmung der untern Extremitäten geht vorher und erreicht einen hohen Grad; 4) die Störung der Motilität überwiegt in der Regel die der Sensibilität; 5) der häufigste Sitz der Degeneration ist die Medulla oblongata mit Affection des 9., 10. und 11. Halsnerven; 6) häufig bestehen psychische Störungen; 7) bei jüngeren Individuen ist die Sklerose des Hirns häufiger; 8) die allgemeine Ernährung leidet lange Zeit gar nicht, erst ausgedehnte Betheiligung des Rückenmarks scheint sie zu beeinträchtigen.

Die weiteren Fortschritte in der histologischen und klinischen Kenntniss dieser Krankheitsform und insbesondere der Rückenmarkssklerose knüpfen sich an den Aufschwung, welchen das Studium der Rückenmarkskrankheiten seit den sechsziger Jahren genommen hat. Im Jahre 1863 publicirte ich†) in einem Vortrag über graue Degeneration des Rückenmarks einen Fall von disseminirter Sklerose mit histologischen Details. Gleichzeitig publicirte Rindfleisch††) und ein Jahr später Zenker†††) histologische Untersuchungen.

In dieselbe Zeit fallen die ersten Arbeiten von Charcot und Vulpian über die charakteristischen Läsionen der Sclérose en plaques 1863 und 1864.*†) Die erste specielle Arbeit über diesen Gegenstand lieferte in Frankreich Vulpian 1866.**†) Jaccoud einen klinischer Vortrag über die Sclérose diffuse, 1866. Charcot stellte in einem Falle die Diagnose 1866, welche sich 1868 durch die Autopsie bestätigte. Gegen Ende des Jahres 1867 wählte sich Ordenstein auf Veranlassung seines Lehrers Charcot diese Krankheitsform zum Gegenstand seiner These (la paralysie agitante et la sclérose en plaques généralisées), daran schloss sich eine übersichtliche Darstellung von Bourneville 1868.***†) In seinen klinischen Vorträgen hat Charcot dieser Krankheitsform ein besonders eingehendes Studium geschenkt und sowohl die histologische wie symptomatische Geschichte der Krankheit zu einem Krankheitsbilde vereinigt. Auf diesen Untersuchungen basirt die monographische Bearbeitung, welche Bourneville und Guérard 1869†*) geliefert haben.

*) Haeser's Arch. X. 1849. p. 334—347. Beiträge zur medicinischen Klinik. Ueber Hirnsklerose.

**) Aus der Frerichs'schen Poliklinik in Breslau. Deutsche Klinik. 1856. 14. Ueber die Sklerose des Gehirns und Rückenmarks.

***) Uebrigens spricht Frerichs die Ansicht aus, dass die Sklerose nicht auf ein entzündliches Leiden zurückzuführen sei.

†) Deutsche Klinik. 1863. No. 13.

††) Histologische Details zur grauen Degeneration des Hirns und Rückenmarks. Virch. Arch. XXVI. p. 474.

†††) Henle u. Pfeuffer's Zeitschrift. 1869. XXIV.: Ein Beitrag zur Sklerose des Hirns und Rückenmarks.

*†) Charcot: Sclérose des cordons latéraux de la moëlle épinière chez une femme hysterique atteinte de contracture permanente des quatres membres. 1865.

**†) Note sur la sclérose en plaques de la moëlle épinière. Union médic. 1866.

***†) Mouvement médical 1868. Sclérose en plaques généralisées. Revue analytique.

†*) De la sclérose en plaques disseminées. Paris 1869.

Hieran schliessen sich eine Anzahl casuistischer Beiträge und Untersuchungen: Pennock, im American Journal of med. Sc. 1868. July; eine Mittheilung von Joffroy, in der Société de biologie. 1869. Janvier; und eine Anzahl deutscher Arbeiten: Leo: Beitrag zur Erkenntniss der Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Deutsches Arch. f. klin. Med. 1868. IV. p. 115—172. — H. Schüle: Beitrag zur multiplen Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Ebendaselbst 1870. VII. p. 259—297. — W. Leube: Ueber multiple inselförmige Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Ebendaselbst 1870. VIII. p. 1—29. — Baerwinkel: Zur Lehre von der herdweisen Sklerose der Nervencentren. Arch. d. Heilkunde. X. p. 590. — Ferner die Arbeiten von Jolly, Ebstein, Barth u. A. über diesen Gegenstand.

Pathologische Anatomie.

Makroskopische Beschreibung.

(Hierzu Taf. III, Fig. 1 u. 2).

Der äussere Anblick des Rückenmarks ist mitunter nur wenig ververändert. Die Häute, insbesondere die Pia zeigen öfters, aber keineswegs constant, die Zeichen chronischer Entzündung und besonders an einzelnen Stellen Verdickungen und Trübungen. Bei genauerem Zuschauen bemerkt man an der Oberfläche graue oder grau-roth durchscheinende Inseln oder Flecken, welche bald einen oder den andern Seitenstrang oder die Vorderstränge, oder auch die Hinterstränge einnehmen. Die Ausdehnung eines solchen an der Oberfläche durchscheinenden Herdes ist sehr verschieden, oft nur 1—2 Cm. und noch weniger, oft 10, 20 und mehr hoch; seine quere Ausbreitung ist in der Regel in seiner Mitte am grössten, an den Enden geringer, aber doch im Ganzen unregelmässig, an keine Symmetrie noch an den Verlauf der Stränge gebunden: nicht selten sind diese Herde ganz oder vorherrschend halbseitig. Die Consistenz des Herdes bietet am frischen Rückenmark kaum je eine deutliche Abnormität dar. Auf dem Querschnitt zeigt es sich nun, dass diese „graue Degeneration“ mehr oder minder tief in die Substanz eingreift, sie nimmt nicht allein die Substanz der weissen Stränge ein, sondern kann sich bis in die graue Substanz erstrecken; öfters auf eine Seite beschränkt geht sie auch nicht selten auf die andere über, ohne aber auf dem Querschnitt sich symmetrisch angeordnet oder an die Ausdehnung gewisser Stränge gebunden zu zeigen. Die Grenze des erkrankten Herdes gegen die gesunde Partie ist in der Regel eine ziemlich scharfe, die Grenzlinie unregelmässig rundlich, doch sind immerhin Uebergänge meist deutlich erkennbar. Die degenerirte Substanz sinkt auf der Schnittfläche unter das Niveau der gesunden mehr oder weniger ein, hat eine graue, grau-rothe Farbe, eine durchscheinende Beschaffenheit, welche im Centrum am deutlichsten zu sein pflegt; öfters lässt sie noch in ihrem Bereiche kleinere, markhaltig-weissliche, punktförmige Inseln erkennen. Die Grenze von grauer und weisser Substanz, wenn sie in den Bezirk der Degeneration fällt, ist verwischt, meist aber doch noch angedeutet. Die Ausdehnung und Intensität der Erkrankung wechselt

nun bei den grösseren Herden auf den Querschnitten, welche man in verschiedener Höhe desselben ausführt, sehr erheblich, doch so, dass im Allgemeinen die grösste In- und Extensität der Mitte des Herdes angehört und dass beides nach den Enden zu abnimmt. Auch das Verhältniss der Höhe und Breite eines solchen Herdes ist allen Wechseln unterworfen. Viele Herde haben keine vorherrschende Dimension, sind rundlich, selten herrscht die Breite vor, meistentheils sind sie viel länger als breit.

Diese grauen Inseln, wenigstens wenn sie deutlich ausgesprochen sind, lassen auch mikroskopisch allemal eine Erkrankung der Substanz erkennen. Doch ist daran zu erinnern, dass die blos makroskopische Betrachtung mancherlei Irrungen ausgesetzt ist und daher für sich allein nicht genügen kann. Wir begegnen hier demselben Verhältniss wie bei der Rückenmarkserweichung und den durch sie bedingten Verfärbungen. Bedeutende Differenzen der Consistenz und der Farbe sind schon für die erste blosse Betrachtung unbezweifelt, allein bei geringeren Nüancen zeigt sich, dass die Möglichkeit der Täuschung selbst für einen geübten und kritischen Beobachter mannigfaltig ist. So haben wir es bei der Erweichung dargestellt, so müssen wir es auch für die Verhärtung und graue Degeneration behaupten. Sehr leicht bietet sich auf dem Querschnitt des Rückenmarks geringfügige Verfärbung dar, welche nur durch eine schiefe Schnittführung oder durch eine schief auffallende Beleuchtung bedingt, in der That aber nicht pathologisch ist; besonders bei saftreichen, schon durch Fäulniss etwas erweichten Rückenmarken kann eine solche Täuschung leicht eintreten. Ebenso unsicher ist eine nicht ganz entschiedene Veränderung der Consistenz; eine Partie des Rückenmarks kann verhärtet erscheinen, ohne abnorm zu sein. Die Medulla oblongata, die Lendenanschwellung sind die derbsten Partieen des Markes, am weichsten ist die obere Brustpartie, der Gegensatz der Consistenz kann die erstgenannten Theile abnorm hart erscheinen lassen, ohne dass sie es in Wahrheit sind. Dies ist besonders der Medulla oblongata mehrfach passirt, von welcher Verhärtungen angegeben sind, ohne dass pathologische Zustände vorlagen.

Umgekehrt ist nun aber auch zu constatiren, dass eine sklerotische Erkrankung bestehen kann, ohne erkennbare Abnormität des frischen Präparates. Ein an Farbe und Consistenz anscheinend ganz normales Rückenmark, kann doch sklerotische Herde enthalten: kleinere Herde documentiren sich nicht makroskopisch durch veränderte Farbe. Auch die Grenzen der makroskopischen Erkrankungsherde gehen fast immer weiter, als es für den blossen Augenschein sich ergiebt.

Aus diesen Verhältnissen ist zu folgern, dass die blosse makroskopische Betrachtung des frischen Rückenmarks auch auf reichlichen Querschnitten zu einer zuverlässigen und einigermassen sorgfältigen Betrachtung nicht genügt und dass nur die gröbsten Veränderungen auf solche Weise sicher constatirt werden können. Um das Vorhandensein eines pathologisehen Processes mit völliger Sicherheit

nachzuweisen, ist wenigstens eine kurze mikroskopische Untersuchung abgeschabter Partikel erforderlich. Einen besseren und viel vollkommeneren Einblick in die Verbreitung des Erkrankungsprocesses ergiebt aber die Erhärtung in Chromsäure (chromsaures Kali oder Ammoniak), wodurch, wie bekannt, die erkrankten Partieen von den gesunden durch eine verschiedene Färbung deutlich hervortreten und sich für die Betrachtung mit blossem Auge oder mit der Loupe äusserst scharf markiren. Nicht nur die Herde von grosser Intensität der Degeneration, nicht nur die grossen Herde werden auf solche Weise deutlich, sondern auch die kleineren und die weniger stark degenerirten Partieen, wie z. B. die Peripherie grösserer Herde, treten hervor, und diese Farbendifferenz ist so zuverlässig, dass auch mikroskopisch nicht leicht über dieselbe hinaus irgend welche erhebliche histologische Veränderung gefunden wird.

Mikroskopische Untersuchung.

(Hierzu Taf. III, Fig. 2*a*, 6 u. 7).

Schabt oder schneidet man vom frischen Präparat einzelne Partikel ab, so sieht man mikroskopisch in denselben sehr wenige markhaltige Nervenfasern, die meisten von diesen sind schmal, blass, varicös, dazwischen liegen marklose Nervenfasern oder Ganglienzellenfortsätze, welche mitunter auffallig derb, homogen und mattglänzend erscheinen und aus den Rändern des Präparates weit hervorragen. An Stücken, welche der grauen Substanz entnommen sind, finden sich stark pigmentirte, glänzende, öfters auch geschrumpfte Ganglienzellen. Zwischen den Nervenelementen liegen Körnchenzellen, zuweilen nur vereinzelt, zuweilen in reichlicher Menge; Corpora amylacea ebenfalls in wechselnder Anzahl; ferner Blutgefässe mit sehr verdickter, kernreicher Adventitia, in welcher Körnchenzellen oder Pigmentgranulationen eingebettet liegen. Die Wandung der kleineren Gefässe ist beträchtlich verdickt, homogen, das Lumen verengt, doch nicht verschlossen. Das zwischen diesen Elementen gelegene Gewebe der Neuroglia stellt ein zwar feines, aber relativ derbes, dicht verfitztes Netz aus feinsten Fasern dar, welche sich stellenweise wellenförmig kräuseln und an den Rändern des Präparates hervorragen. Es enthält grössere und kleinere runde und ovale, scharf contourirte granulirte Kerne, welche zerstreut, selten zu 2—3—4 gruppirt liegen und mit Anhäufungen junger Zellen niemals Aehnlichkeit haben. Mitunter sieht man in diesem Gewebe grössere vielstrahlige Zellen mit feinen verästelten Ausläufern und 1—2—3 Kernen, welche als vergrösserte Spinnezellen oder Deitersche Zellen anzusehen sind.

Fertigt man nach der Erhärtung in Chromsäure feine Schnitte an und behandelt sie nach der Clarke-Gerlach'schen Methode, so erkennt man leicht, dass in den kranken, durch dunklere Carminfärbung ausgezeichneten Partieen die Nervenelemente, insbesondere

die Nervenfasern atrophirt und sparsamer geworden sind, und dass zwischen ihnen in abnorm reichlicher Menge ein derbes, faseriges Gewebe liegt, in welchem Corpora amylacea und namentlich Gefässe mit auffällig verdickter Wandung eingebettet liegen. Ueber eine Atrophie des Nervengewebes mit Verdichtung des interneuritischen Bindegewebes kann also kein Zweifel sein. Ebenso leicht ist es im Allgemeinen zu constatiren, dass zumal bei den rundlichen Herden ohne vorherrschende Dimension die Degeneration im Centrum am stärksten ist, nach der Peripherie abnimmt und, zwar allmälig, aber doch im Ganzen ziemlich schnell in das gesunde Gewebe übergeht.

1. Die Nervenelemente. a) Die Nervenfasern zeigen in den sklerotischen Herden eine entschiedene, oft sehr beträchtliche Atrophie. Schon an der Peripherie des Erkrankungsherdes werden sie in Gruppen abgeschnürt, indem sich Züge eines derb-faserigen, zuweilen sehr kernreichen Bindegewebes zwischen sie drängen. Die einzelnen Fasern solcher Gruppen sind von ungleichem Durchmesser. Die dünnen Fasern nehmen zu, die Markscheide schwindet mehr und mehr, schliesslich restirt nur der Achsencylinder. Im Centrum eines solchen Herdes findet man fast nur noch die nackten Achsencylinder: ja an manchen Partieen, besonders den weissen Strängen sind auch diese untergegangen und es ist ein derbes mehr oder weniger feinmaschiges Netzwerk übrig geblieben, welches nur einzelne Neurogliakerne, Corp. amylacea und Gefässe enthält. Doch bleiben die Achsencylinder noch lange selbst in den sehr stark degenerirten Partieen erhalten. Diese besondere Eigenthümlichkeit dieses Processes hat Charcot hervorgehoben und ich kann sie vollkommen bestätigen. Das mikroskopische Bild der typisch-sklerotischen Partieen erhält dadurch ein ganz eigenthümliches Gepräge, wie es in Fig. 6 wiedergegeben ist. Die Achsencylinder, ihrer Markscheide völlig beraubt, stecken in dem derb-fasrigen verfilzten Gerüst, in welchem sie durch ihre lebhaft rothe, mit Carmin gefärbte Beschaffenheit scharf hervortreten: sie bieten ein homogenes, glänzendes Aussehen, eine sehr derbe Beschaffenheit und überdies häufig einen verdickten, oft beträchtlich hypertrophischen Durchmesser: sie sind also sklerosirt und hypertrophirt.

In der grauen Substanz ist das Verhalten der Nervenfasern und Fortsätze im Ganzen dasselbe, nur dass sie bei der weniger regelmässigen Structur kein so klares Bild darbieten: in den höchsten Graden der Atrophie schwinden auch hier die Nervenelemente fast völlig und es bleibt ein leeres Maschenwerk übrig. Die Ganglienzellen scheinen dem Krankheitsprocess ziemlich lange zu widerstehen, wenigstens findet man in solchen Fällen, wo die Sklerose tief in die graue Substanz eingedrungen ist, immer noch zahlreiche Ganglienzellen vor. Die erste Veränderung, welche sie erleiden, ist eine so starke gelbe Pigmentirung, dass sie Charcot als gelbe Degeneration bezeichnen möchte, indessen ist die functionelle Bedeutung dieser übrigens sehr häufigen Pigmentirung nicht entschieden. Weiterhin beginnen diese Zellen zu schrumpfen und ein glän-

zendes derbes Aussehen anzunehmen, man kann also auch von ihnen sagen, sie sklerosiren. Erst spät erleiden sie eine hochgradige Verkleinerung (Bd. I., Taf. III, Fig. 1*c*) und schliesslich verschwinden sie in grösserer oder geringerer Menge ganz.

Es ist noch zu bemerken, dass die Markscheide, indem sie allmälig schwindet, keine sehr erhebliche histologische Veränderungen zu erleiden scheint. Nur an einzelnen Fasern wird sie körnig, dunkel und ist nach Chrom- und Carminbehandlung nicht grünlich und geringelt, sondern röthlich imbibirt, körnig oder homogen. Eine deutliche Fettdegeneration scheint nicht stattzufinden.

2. Die Gefässe bieten constant sehr bedeutende Veränderungen dar. Die kleinern zeigen sowohl auf Längs- wie auf Querschnitten eine beträchtliche Verdickung der Wandung, welche zugleich homogen glänzend, derb sklerosirt erscheint. An grössern Gefässen kommt eine starke Infiltration der Adventitia hinzu, indem sie kernreich und mit Fett- und Pigmentgranulationen erfüllt ist. Charcot will auch Myelintropfen gesehen haben und hält überhaupt diese Infiltration der Lymphscheide für secundär, da die Gefässwände keine Spur atheromatöser Degeneration zeigen: es handele sich daher um eine consecutive Fettinfiltration der lymphatischen Scheiden, wie schon Goll und Billroth vermutheten. Diese Gefässerkrankung ist am stärksten inmitten der sklerotischen Herde, erstreckt sich aber fast immer über dieselben hinaus und ist in geringerer Intensität meist durch den grössten Theil des ganzen Rückenmarks nachweisbar. Dass sie bei alledem nicht als Ausgangspunkt des Processes betrachtet werden kann, beweist ihre diffuse Verbreitung, sowie der Umstand, dass sich die Erkrankungsherde niemals einem bestimmten Gefässbezirke genau anschliessen.

3. Die Neuroglia der sklerotischen Partieen besteht aus einer derben, filzigen, fasrigen Masse, welche die restirenden Nervenelemente fest umschliesst. Sie bildet zwischen den Nervenfasern abnorm breite Interstitien, ihre einzelnen Fasern erscheinen derber als normal, das Netzwerk, welches sie bildet, ist dichter, öfters erscheint sie in Zügen von wellenförmiger Faserung. Man kann also auch von dem Zwischengewebe sagen, dass es abnorm derb, dass es sklerosirt sei. In diesem sklerosirten Gewebe liegen eingebettet:

a) Körnchenzellen und -haufen: sie fehlen selten ganz, sind aber auch selten sehr reichlich, meist vereinzelt, selten in Gruppen, besonders reichlich in der Adventitia der Gefässe. Sie lassen in der Regel Kern und Membran nicht mehr erkennen, dürften aber doch vornehmlich von den Elementen der Neuroglia selbst herzuleiten sein. — b) Corpora amylacea, auch diese werden nur selten in sehr grosser Anzahl vorgefunden, ebenso selten fehlen sie ganz, sie finden sich auch noch ausserhalb der sklerotischen Herde abgelagert. — c) Kerne, grosse ovale, runde, granulirte Kerne, den Kernen der Neuroglia entsprechend, liegen in mässiger Anzahl in dem Gewebe; sie sind einander näher gerückt, liegen wohl auch in

Gruppen von 2, 3 und 4, niemals in grösserer Anhäufung zusammen und bieten nur selten Anzeichen der Theilung dar. Eigentliche Kernanhäufungen, Kernwucherungen werden fast nur in der Adventitia grösserer Gefässe angetroffen, in dem Gewebe der vollendeten Sklerose auch nicht, dagegen kommen an den Uebergangsbezirken wohl grössere Mengen rundlicher Kerne vor, welche sich zwischen die abgeschnürten Züge der Nervenfasern eindrängen. — d) sternförmige Elemente, grosse Deitersche Zellen werden in manchen Fällen von Sklerose äusserst reichlich gefunden (s. Taf. III, Fig. 7), sie durchsetzen das ganze Gewebe mit einem zusammenhängenden Netze und sind selbst im frisch untersuchten Präparat nachweisbar. Sie sind scharf contourirt, blass, haben einen ziemlich homogenen, mit Carmin lebhaft gefärbten Inhalt und enthalten 2 bis 3 grosse, scharf contourirte Kerne. Die abgehenden Fortsätze sind öfters hohl, mit einer durch Carmin lebhaft gefärbten Masse erfüllt. In manchen Fällen von Sklerose fehlen diese sternförmigen Zellen oder sind nur vereinzelt vorhanden. Es scheint, dass sie besonders in kleinen central gelegenen Herden reichlich auftreten, und ich möchte glauben, dass sie sich vornehmlich da bilden, wo das schrumpfende, sklerotische Gewebe sich nicht in toto zusammenziehen kann, sondern durch die Umgebung auseinander gehalten wird, so dass es in seinem Innern kleine saftreiche Lücken, d. i. jene vergrösserten Saftzellen zurücklässt. Diese Zellen sind schon 1863 von mir (Deutsche Klinik. 1863.) und Rindfleisch ziemlich gleichzeitig beschrieben worden. Sie kommen im Gehirn ebenso häufig vor, wie im Rückenmark, aber auch nicht sowohl in dem derber retrahirten, als im weicheren atrophischen Gewebe vor. — Zu erwähnen sind schliesslich noch kleine Cysten, welche ich in mehreren Fällen gefunden habe (Taf. III, Fig. 4 u. 5) und als Folgen früherer Erweichungsherde ansehen möchte.

Im Ganzen genommen lässt also das sklerotische Gewebe eine Verhärtung, eine Sklerose aller seiner Bestandtheile erkennen: sowohl die noch vorhandenen Nervenfasern, wie die Zellen, die Gefässe sklerosiren und auch das interstitielle Gewebe geht eine Verdichtung ein, wobei die Elasticität der Fasern zunimmt und mitunter eine wellenförmige Kräuselung entsteht.

An die Sklerose des Rückenmarks schliesst sich, analog wie bei der acuten Myelitis, noch eine Erkrankung der Nerven und Muskeln an.

a) Die peripheren Nervenstämme: an ihnen sind Veränderungen ganz analog der disseminirten Rückenmarkserkrankung gefunden worden. Vulpian und Liouville fanden an ihnen disseminirte graue, durchscheinende Partieen. Auch hier möchte ich der Ansicht sein, dass nur die Oberfläche das Bild der disseminirten Neuritis darbietet. Bei genauer mikroskopischer Betrachtung findet man die Nerven diffus aber in wechselnder Intensität erkrankt, die Querschnitte der Nervenbündel lassen eine ungleichmässige Atrophie der Bündel, besonders der motorischen Nervenfasern, erkennen, die arteriellen Gefässe in den Nervenbündeln zeigen sklerotische Ver-

dickung, Corp. amylacea habe ich niemals in den peripheren Nerven gesehen. —

Wichtig ist noch die Sklerose der Nn. Optici, welche eine nicht seltene Complication der disseminirten Sklerose bildet und mit einer für die Diagnose wichtigen, ophthalmoskopisch nachweisbaren Atrophie der Opticusscheibe einhergeht. Nach Charcot hat sie die bemerkenswerthe Eigenschaft, dass sie niemals so intensiv wird, um zur vollkommenen Amaurose zu führen.

b) Die Muskeln bieten in vielen Fällen eine deutliche Atrophie dar, welche sich auch mikroskopisch nachweisen lässt, und wobei die Muskelfasern in sehr verschiedener Intensität atrophirt und die Gruppen derselben durch Fettgewebe getrennt sind. Eine reichliche Fettentwicklung pflegt nicht stattzufinden, da auch die allgemeine Ernährung in solchen intensiven Fällen meist gelitten hat. Die mikroskopische Untersuchung der atrophischen Muskeln lässt noch manches zu wünschen übrig, besonders über die Frage, ob diese sklerotische Muskelatrophie Eigenthümlichkeiten hat, welche sie histologisch von andern, besonders der typischen progressiven Form unterscheiden. In einigen Fällen fand ich die atrophischen Muskeln sehr derb, von interstitieller Myositis durchsetzt, so dass man sie auch als sklerotisch bezeichnen konnte.

4. Unter den weiteren pathologisch-anatomischen Veränderungen, welche sich an den Leichen der an chronischer Myelitis Gestorbenen vorfinden, ist kaum etwas als charakteristisch anzuführen. Das Vorkommen von Decubitus, von Cystitis und Nephritis ist nicht so constant, wie bei den schweren Formen acuter Myelitis, differirt aber nicht wesentlich, wenn es vorkommt. Von anderen trophischen Veränderungen sind Abnormitäten der Knochen, der Haut zu nennen, welche besser unter den Symptomen zur Besprechung kommen. Erwähnt seien noch die Lungenaffectionen, welche öfters die Todesursache abgeben und zuweilen aus dem Fortschreiten der Erkrankung auf die Medulla oblongata hervorgehen. Gelegentliche Todesursachen sind Typhus, Ruhr, Tuberkulose, welche sich in der Leiche vorfinden. —

Welches ist nun die Natur dieses Processes? Man könnte mit Rindfleisch daran denken, dass die Gefässerkrankung das Primäre, die Gewebserkrankung das Secundäre sei. Allein die Verbreitung des Processes schliesst sich durchaus nicht an Gefässbezirke an und lässt keine so speciellen Beziehungen zu den Gefässen erkennen. Wahrscheinlicher ist es, dass der Process in der Neuroglia beginnt und die Nervenelemente erst secundär leiden. Somit würde er sich den chronisch interstitiellen Vorgängen in anderen Organen anschliessen und wir könnten die Sklerose als chronisch interstitielle, in Atrophie und Schrumpfung übergegangene chronische Myelitis bezeichnen. Der Typus der chronisch interstitiellen Entzündungen, wie wir ihn in Niere und Leber vor uns haben, findet sich zwar nicht vollkommen wieder, insbesondere vermisst man eine vollkommene Analogie der reichlichen Kernwucherungen, indessen fehlt eine solche längs der Gefässe und an der Peripherie der skle-

rotischen Herde doch auch nicht: die Atrophie des Parenchyms, die Schrumpfung, die Sklerose sind evident, die Aehnlichkeit ist daher vollkommen genug, um beide Processe parallel zu setzen und die Sklerose als chronisch-interstitielle Myelitis zu bezeichnen.

Die Verbreitung des Processes ist meistentheils eine sehr diffuse, doch fast niemals eine continuirliche, vielmehr aus mehreren grösseren oder kleineren Herden zusammengesetzte. In den verbreitetsten Formen erstreckt sich die Krankheit nicht nur über das Rückenmark, sondern auch auf die Medulla oblongata, Mittelhirn, Kleinhirn und Grosshirn, sogar die peripheren Nervenstämme nehmen Theil. In anderen Fällen ist die Verbreitung geringer, in seltenen Fällen auf das Hirn, häufiger auf das Rückenmark allein beschränkt.

Darnach unterscheidet Charcot: a) eine cerebro-spinale, b) eine cerebrale, c) eine spinale Form. Auch die letztere besteht fast immer aus mehreren Herden, welche kaum eine gewisse Regelmässigkeit erkennen lassen. Mit Vorliebe scheint allerdings die obere Brust- und die Halspartie ergriffen zu werden, in welcher sich oft Herde von sehr bedeutender Ausdehnung entwickeln. Im untern Brust- und Lendentheil finden sich ebenfalls fast immer einige kleinere Herde, nur selten fehlen sie ganz, zuweilen entwickeln sich hier grössere Herde, welche allein bestehen oder doch die Hauptsache bilden. Die Medulla oblongata ist in der cerebro-spinalen Form fast immer befallen, in der spinalen aber öfters frei. Der Sitz der Herde in der Medulla oblongata pflegt der Boden des 4. Ventrikels und die seitliche Peripherie der Corp. restiform., auch wohl die Pyramiden zu sein, zuweilen bestehen kleine Herde im Innern, welche die Peripherie nicht erreichen. Auch auf dem Querschnitt des Rückenmarks wechselt die Verbreitung des Processes sehr, doch ist nur selten der ganze oder fast ganze Querschnitt befallen, meist ein noch erheblicher Theil frei. Zuweilen ist fast der ganze Querschnitt degenerirt, nicht selten aber ist die Erkrankung vorherrschend halbseitig und ergreift nicht allein die weissen Stränge, sondern geht auch auf die graue Substanz über. Die Verbreitung auf dem Querschnitt wechselt nach der Höhe des Sitzes; je nach den einzelnen Herden wechselt auch die Seite der vorherrschenden Erkrankung. Manche Querschnitte sind ganz oder fast ganz frei, andere im höchsten Maasse erkrankt.

In der Eintheilung der Krankheit schliessen wir uns Charcot an und werden

1) die cerebro-spinale und

2) die spinale Form besprechen, indem wir die rein cerebrale nicht zu unserm Thema rechnen. Man hat noch

3) die periphere Sklerose besprochen (Sclérose annulaire: Vulpian) welche einer chronischen Myelomeningitis entspricht und noch nicht als eine gesonderte klinische Form betrachtet werden kann, und

4) die centrale oder pericentrale Sklerose (Sclérose periependymaire Hallopeau's), welche einen besonderen, ziemlich complicirten Process darstellt und von den eigentlichen Sklerosen getrennt werden muss, daher wir sie in einem gesonderten Kapitel betrachten wollen.

Symptomatologie.

1. Die disseminirte Sklerose, Sclérose en plaques disseminées. Cerebro-spinale Form (Charcot).

(Taf. III, Fig. 1).

Wir beginnen mit dieser Form, weil sie am besten bekannt und bereits durch die Arbeiten Charcot's und seiner Schüler zu einem ziemlich feststehenden Krankheitsbilde geworden ist. Sie zeichnet sich dadurch aus, dass zerstreute sklerotische Herde in dem ganzen Nervensystem entwickelt sind, im Gehirn sowohl, wie im Rückenmark und zuweilen auch in den peripheren Nervenstämmen. Die Grösse der Herde wechselt, doch pflegt keiner so zu prävaliren, dass die Symptome auf ihn allein oder vorherrschend zu beziehen sind, vielmehr sind fast alle Herde daran betheiligt. Im Gehirn findet man sie vorzüglich im Hirnschenkel, im Corpus callosum, in der Decke der Ventrikel, seltener im Kleinhirn. Im Pons kommen mehrere meist kleine Herde vor, die Medulla oblongata ist fast immer betheiligt und das Rückenmark von mehreren Herden verschiedener Mächtigkeit durchsetzt.

a. Symptome der Motilität.

1. Lähmungssymptome. Die Störungen der Motilität sind sehr ausgebreitet, betreffen fast das ganze Muskelsystem, sind aber nur ausnahmsweise zu vollständiger oder hochgradiger Lähmung gesteigert. Ergriffen sind die untern Extremitäten, sowie die obern und häufig, ja fast regelmässig bietet auch der Kopf, die Zunge, die Augen Störungen der Motilität. Am häufigsten und auffälligsten ist die Functionsstörung der Beine, die Hände sind weniger betroffen. Häufig ist eine Seite stärker afficirt, doch kaum je die zweite ganz frei. Zuweilen nehmen auch die Rumpfmuskeln Theil, der Art, dass die aufrechte Haltung und besonders das Sitzen erschwert und auf längere Zeit unmöglich ist. Diese weit verbreitete Motilitätsstörung hat nur selten und nur in den weit vorgeschrittenen Graden der Erkrankung den Charakter einer wirklichen hochgradigen Lähmung, in der Regel bleiben alle spontanen Bewegungen möglich, sind aber in ihrer Energie, ihrer Ausdauer abgeschwächt (paralytische Schwäche); ihre Bewegungen erfolgen absatzweise, zitternd: dieser Eigenthümlichkeit hat Charcot eine besondere Wichtigkeit beigelegt: sie hat früher Veranlassung gegeben, die vor-

liegende Krankheit mit der Paralysis agitans zusammenzuwerfen, von der sie Charcot scharf und bestimmt getrennt hat. Gerade die Art des Zitterns bietet eine wesentliche Differenz. Sie ist bei der multiplen Sklerose dadurch ausgezeichnet, dass es nur bei intendirten Bewegungen auftritt, dagegen aufhört, sobald die Muskeln sich in vollkommener Ruhe befinden, während bei der Paralysis agitans das Zittern ebensowohl im Ruhezustand der Gliedmassen besteht, als wenn sie durch den Willen in Action gesetzt werden. Dies Symptom hält Charcot für eines der wichtigsten klinischen Merkmale der cerebro-spinalen Herdsklerose, ohne es jedoch als ein ganz constantes oder pathognomonisches anzusprechen; sobald es aber auftritt, so hat es die eben bezeichneten Charaktere. Das Zittern documentirt sich ebenso in den Bewegungen der Ober- oder Unterextremitäten, wie des Kopfes. An den untern Extremitäten tritt es vorzüglich auf im Uebergang einer Art der Bewegung oder einer Position in die andere, z. B. im Anfange des Gehens, beim Aufstehen, beim Niedersetzen: dagegen bei gleichmässigem Weiterschreiten oder bei ruhigem Stehen hört es auf; ferner tritt es leichter und heftiger ein, wenn die Muskeln ermüdet sind und wird endlich durch gewisse Reflexreize hervorgerufen. Alsdann kann es sich zu einer heftigen convulsivischen Erschütterung der Unterextremitäten steigern, welche dem von Brown-Séquard als Epilepsie spinale bezeichneten Phänomen entspricht. An den obern Extremitäten wird die Präcision der Bewegungen durch das Zittern gestört, man kann aber im Gegensatz zur Chorea beobachten, dass trotz der Zitterstösse die Hauptrichtung der Bewegung eingehalten wird. Beachtungswerth ist die durch das Zittern bewirkte Veränderung der Handschrift, wovon Charcot Beispiele aufgezeichnet hat. Die Schriftzüge werden unsicher, zackig, gekritzelt. Endlich nimmt auch der Kopf an dem Zittern Theil und zwar gerade dann am stärksten, wenn der Patient ruhig sitzt und die Extremitäten vollkommen ruhig hält. In der That sind aber alsdann die Muskeln des Halses und Kopfes in dauernder, willkürlicher Action, welche den stossweisen, schwankenden Charakter der Sklerose annehmen.

Endlich kann als ein Analogon dieses Zittern auch das nicht seltene Symptom des Nystagmus angesehen werden, auch die gleich zu beschreibende Sprachstörung zeigt den Charakter weniger von zitternden als stossweisen Bewegungen.

2. Störungen am Sehapparat: sie bestehen in Diplopie, Amblyopie und Nystagmus. Die Diplopie beruht meist wie bei der Tabes auf einer unvollkommenen Lähmung des einen oder anderen Augenmuskels, sie ist selten hochgradig, meist vorübergehend und entwickelt sich oft schon in den ersten Anfängen der Krankheit. — Die Amblyopie ist kein seltenes Symptom der diffusen Sklerose und beruht auf der Entwicklung sklerotischer Herde im Sehnerven, sie ist meist mit einer ophthalmoskopisch deutlich erkennbaren Atrophie des Sehnerven verbunden (perlmutterweisse Färbung der Opticusscheibe mit auffälliger Dünnheit der Gefässe,

besonders der arteriellen); sie führt, wie Charcot hervorhebt, niemals zur vollkommenen Erblindung. — Der Nystagmus endlich wird etwa in der Hälfte der Fälle beobachtet und ist daher ein Symptom von hohem symptomatischem Werth, er schliesst sich dem allgemeinen Charakter der Bewegungen an. Er kann allein bestehen oder sich mit Diplopie und Amblyopie verbinden.

3. Ein wichtiges diagnostisches Symptom, welches bei der cerebro-spinalen Sklerose fast constant vorkommt, ist eine eigenthümliche Sprachstörung. Die Sprache ist schleppend, langsam, schwer verständlich. Die Worte werden unter augenscheinlicher Anstrengung absatzweise, scandirend hervorgestossen; zwischen jeder Silbe wird eine Pause gemacht und die Silben werden langsam ausgesprochen. Die Aussprache ist zögernd, aber nicht eigentlich stotternd. Einzelne Consonanten, b, p, g werden ganz besonders schlecht ausgesprochen. Trotz einer solchen, recht hochgradigen Sprachstörung zeigen die Bewegungen der Zunge oft gar keine Abweichung von der Norm. Sie sind vielleicht etwas schwerfällig und langsam, aber nur selten deutlich zitternd, nach allen Richtungen sind sie frei, die Muskulatur der Zunge zeigt keine fibrillären Zuckungen, keine Atrophie. Das Schlingen ist fast immer ungestört. Es ist nicht leicht zu sagen, von welchem Theil der anatomischen Läsionen diese Sprachstörung abzuleiten ist. Man wird an die Medulla oblongata denken, welche mit so grosser Constanz afficirt ist. Indessen findet man nicht selten bei der spinalen Form ganz analoge Herde in der Medulla oblongata, ohne Sprachstörung, und Beobachtungen, wie sie Jolly gemacht hat, machen es sehr zweifelhaft, ob sie von hier abzuleiten sind. Jolly l. c. beobachtete einen Fall von Psychose mit der charakteristischen Sprachstörung und konnte post mortem nur cerebrale Herde, keine im Pons oder der Medulla oblongata nachweisen. Hirdurch wird der Gedanke wahrscheinlicher, dass der Grund der Sprachstörung in gewissen Herden des Gehirns zu suchen und der Sprachstörung bei progressiver Geistesparalyse analog zu setzen sei. —

An die Sprachstörung schliessen sich zuweilen eigenthümliche krampfartige Zufälle von Lachen oder Weinen, oder Schluchzen (auch Gähnen), welche mitunter in sehr auffälliger Weise auftreten und unmotivirt in einander übergehen.

Selten und erst in den vorgeschrittenen Stadien tritt eine wirkliche Zungen- und Sprachlähmung hinzu, alsdann verbunden mit Störungen der Deglutition und der Respiration, welche eine ominöse Bedeutung haben und durch eine rapide Verschlimmerung unerwartet den Tod herbeiführen können.

4. Der Gang ist in der Regel unsicher, unbehülflich und schwerfällig, der Kranke geht langsam und ermüdet leicht, er schleift die Füsse am Boden, die Kniee werden wenig flectirt, und beim Auftreten stark nach hinten gebogen. Der Kranke geht mit sichtlicher Anstrengung, den Kopf hoch und etwas nach hinten gehoben. In den schweren Fällen wird das Gehen zur Unmöglichkeit, die Kranken sind ans Bett gefesselt, denn sie sind eben nur im Stande zu stehen

resp. einige Schritte zu gehen, indem sie sich an den Möbeln oder dem Bettpfosten mit beiden Händen festhalten. Dabei werden sie beim Aufstehen und Hinsetzen oder wenn sie ermüdet sind, von klonischen Zuckungen lebhaft erschüttert.

Mitunter zeigen die Bewegungen der Arme, besonders aber der Gang eine gewisse Ataxie, welche Aehnlichkeit mit der progressiven Bewegungsataxie hat, aber sich dadurch auszeichnet, dass die Bewegungen nicht nur schlecht beherrscht sind, sondern zuckend und absatzweise erfolgen. Gewöhnlich geht hiermit eine auffällige Unfähigkeit das Gleichgewicht zu erhalten Hand in Hand. Solche Kranken stehen ganz gut, wenn sie sich halten, fallen aber sofort um, wenn sie sich loslassen: das Schliessen und Offenhalten der Augen hat keinen deutlichen Einfluss. Diese besondere Art der Ataxie, welcher wir schon bei der acuten Ataxie begegneten, ist nicht selten. Die Ursache derselben kann in einer Erkrankung der Coordinationscentren im Pons und der Medulla oblongata (vielleicht auch im Kleinhirn) gesucht werden; in wie weit auch das Rückenmark daran betheiligt sein könnte, lässt sich nicht entscheiden.

5. Verhalten der Muskeln. — Atrophieen der Muskeln sind im Ganzen bei dieser Form selten, doch sind sie beobachtet, so z. B. beobachtete Charcot selbst Atrophie des Daumenballens, ich sah ziemlich starke Muskelatrophie eines Arms; geringere Grade der Atrophie im Vergleich zur correspondirenden Extremität sind an Arm und Beinen nicht selten. In einigen solcher Fälle konnte man das Uebergreifen eines Herdes auf die graue Substanz mit Atrophie der Ganglienzellen constatiren. — Die electrische Erregbarkeit ist in der Regel nicht wesentlich alterirt, nur bei bedeutender Muskelatrophie deutlich herabgesetzt.

Ein bemerkenswerthes Symptom ist die Rigidität der Muskeln, welche sowohl an den obern, wie an den untern Extremitäten auftritt. Mitunter ist sie auf einige Muskelgruppen beschränkt, am häufigsten sind die Flexoren am Oberschenkel, und die Musc. Adductores in dieser Weise afficirt. Diese Muskeln setzen den passiven Bewegungen einen zähen, rigiden Widerstand entgegen, welcher nur mit einiger Gewalt überwunden wird und sich mit Wiederholung der Bewegung steigert. Dasselbe geschieht bei der spontanen Bewegung, so dass mit jedem Schritt die Rigidität zunimmt, der Gang immer steifer, schleppender, schliesslich unmöglich wird. Die rigiden Muskeln sind auch derb anzufühlen, selbst in der Ruhe hart; sie sind zuweilen etwas abgemagert und zeigen mitunter eine erhöhte electrische Erregbarkeit.

Contracturen entwickeln sich in den späteren Stadien der Krankheit, und gehen öfters aus jener Rigidität hervor; zuerst treten sie vorübergehend ein, später werden sie permanent. Der Ausbildung von Contracturen gehen öfters krampfartige Anfälle vorher, wobei die Unterextremitäten in Extension steif werden und mehrere Stunden oder Tage in dieser Position verharren. Anfangs ist es meistens eine Extensionscontractur, später geht sie in die

Flexion über, so dass schliesslich die Ferse die Nates fast berührt. Derartige Contracturen entwickeln sich am leichtesten, wenn bedeutende Herde im Brustmarke bestehen. Sehr selten sieht man analoge Contracturen sich an den Oberextremitäten entwickeln. Gleichzeitig besteht gewöhnlich eine lebhafte, selbst gesteigerte Reflexerregbarkeit. Nimmt man ein Fussende in die Hand und streckt es gegen den Unterschenkel, so entwickelt sich fast unmittelbar in der ganzen Extremität ein convulsivisches Zittern, welches selbst auf die zweite correspondirende Gledmasse übergreifen und den ganzen Körper, selbst das Bett des Kranken erschüttern kann. Man kann es, wie Brown-Séquard gezeigt hat, sofort zum Stillstand bringen, wenn man eine grosse Zehe des Kranken in die volle Hand nimmt und plötzlich gewaltsam beugt (offenbar: Reflexhemmung). Diese Anfälle von Reflexzuckungen (Epilepsie spinale) entwickeln sich wohl spontan, gewöhnlich aber in Folge von Reflexreizen (Kneipen, Electrisiren, Kitzeln der Fusssohlen, Dehnen der Muskeln und Sehnen etc.).

b. Symptome der Sensibilität.

Die Symptome im Bereiche der Sensibität treten ohne Zweifel gegenüber der wichtigen und mannigfachen Affection der motorischen Apparate in den Hintergrund. Subjective Phänomene sind zwar in der Regel zu constatiren, aber nicht von grosser Intensität und Wichtigkeit. Zeitweise klagen die Patienten über Ameisenkriechen, über Eingeschlafensein und Vertodtung in den paretischen Gliedmassen, nicht selten bestehen blitzartige, ausstrahlende Schmerzen, welche denen der Tabes analog sind, selten ist dagegen das Gefühl eines um die Brust gelegten Reifens. Nur in wenigen Fällen sind diese Symptome von lebhafter Intensität. Objectiv nachweisbare Störungen der Sensibilität fehlen in der Mehrzahl der Fälle ganz, geringere Störungen sind wohl hier und da nachweisbar, hochgradige Anästhesie der einen oder andern Extremität ist ungemein selten. Genauere Prüfungen der Gefühlsqualitäten sind nur wenig, jedenfalls nicht in dem Umfange, wie bei der Tabes angestellt, und das Verhalten des Druckgefühls, des Muskelsinns nur wenig bekannt. Verlangsamte Empfindungsleitung ist noch in keinem Falle beobachtet worden, wohl aber eine verlangsamte Leitung der motorischen Impulse (vgl. Bd. I, p. 149). Der Einbusse des Gefühles für das Gleichgewicht wurde gedacht. Erhöhte Empfindlichkeit kommt an den untern Extremitäten öfters zur Beobachtung.

c. Die Sphincteren von Blase und Mastdarm sind nur selten in hohem Grade mit afficirt. Die Geschlechtsthätigkeit beim Manne wie beim Weibe geht meistentheils ungestört von statten.

d. Von trophischen Erscheinungen sind ausser der Muskelatrophie zu erwähnen: das Vorkommen von Exanthemen (herpes-,

lichen-, pemphigusartige), ferner Auftreibungen kleinerer Gelenke (Phalangealgelenke). Beobachtet sind auch Abnormitäten der Nägel: Pigmentirung, spröde, brüchige Beschaffenheit derselben; die Haare boten zuweilen stärkeres Wachsthum dar, in anderen Fällen fielen sie ungewöhnlich stark aus. — Selten ist das Vorkommen von Oedemen, häufiger ist eine Herabsetzung der Temperatur an der Extremität einer Seite, mit abnormer Schweisssecretion.

e. Auch bei dieser Form kommen, wie bei der Tabes, gastrische Anfälle vor (Crises gastriques), wovon der unten mitgetheilte Fall ein Beispiel giebt; vielleicht sind auch Anfälle von Herzklopfen und von Dyspnöe damit in Zusammenhang zu bringen.

f. Die cerebralen Symptome, welche diese Form begleiten, sind ziemlich mannigfaltig. Zu den ersten und mildesten gehören Kopfschmerzen und Schwindel. Jene haben eine verschiedene Verbreitung und Intensität: sie sitzen auf dem Scheitel oder im Hinterhaupt, oder der Stirn, sind zuweilen halbseitig, treten in Anfällen, mitunter von grosser Heftigkeit auf und verbinden sich auch mit galligem Erbrechen (Crises gastriques). Der Schwindel wird von Charcot als ein Symptom genannt, welches den Beginn einer Affection des Cerebrum bezeichnet. In der Regel handelt es sich um Drehschwindel: der Kranke hat das Gefühl als ob er selbst eine Kreisbewegung mache und klammert sich, um das Gleichgewicht nicht zu verlieren, an den nächsten Gegenstand an. Der Schwindel tritt meist in Anfällen auf, ist nur selten constant. Weiterhin kommt es nun zu psychischen Störungen: häufig ist ein gewisser Stumpfsinn, eine Apathie oder ein unmotivirter Wechsel der Stimmung. Man sieht die Kranken, welche eben noch ganz heiter waren, plötzlich, ohne besondere Veranlassung in Thränen ausbrechen und gleich darauf ohne Grund in höchst alberner Weise lachen und zwar mit jenem schon erwähnten krampfartigen fast grunzendem Lachen. Weiterhin ist eine ausgebildete Geistesstörung im Charakter der allgemeinen Geistesparalyse mit Melancholie oder Grössenwahn eine relativ häufige Folge der multiplen Hirnsklerose, in der Literatur liegen darüber zahlreiche Beispiele vor. Auch andere psychische Störungen, z. B. Lypemanie mit Hallucinationen kommen zur Beobachtung, was wir hier nur kurz zu erwähnen haben.

g. Als ein dieser Krankheit eigenthümliches und für ihre Diagnose wichtiges Symptom führt Charcot noch an: das Vorkommen von apoplectiformen Attaquen. Der Anfall tritt gewöhnlich unerwartet, ohne deutliche Prodrome auf, ist mit Verlust oder wenigstens Verdunkelung der Intelligenz, selten mit vollständigem Coma verbunden. Zuweilen kommt es zu Convulsionen, welche in der Regel halbseitig bleiben. Dem Anfalle folgt eine mehr oder weniger ausgeprägte Hemiplegie mit Schlaffheit oder Rigidität der gelähmten Gliedmassen. Diese Symptome können in wenigen Tagen nachlassen, nicht selten schwindet selbst die Hemiplegie früher

oder später spurlos. In seltenen Fällen kommt es alsbald nach dem Anfall zur Entwicklung von ausgebreitetem Decubitus, und zu Verfall, welcher zum Tode führt. Solche Anfälle haben sich in manchen Fällen von multipler Sklerose in längeren Pausen mehrmals wiederholt. In Vulpian's und in Zenker's Fall 3mal, in Leo's Fall sogar 7mal. Dem Anfalle folgte stets eine merkliche und anhaltende Verschlimmerung aller Symptome. Diese Anfälle sind ebenso wie die der progressiven Paralyse (Westphal) von beträchtlichen Temperatursteigerungen auf 40,0, 40,3 und sogar kurz vor dem Tode auf 42,5 (Joffroy, Charcot) begleitet oder gefolgt.

Verlauf.

Die Entwicklung der Krankheit ist in der Regel allmälig, selten beginnt sie plötzlich mit schon erheblichen Symptomen. Entweder machen die cerebralen Symptome den Anfang (Schwindel, Doppeltsehen, Sprachstörung, Nystagmus, weiterhin Zittern und Parese der Gliedmassen); oder die spinalen Symptome treten zuerst auf, bestehen oft Monate und Jahre lang nur in einer Schwäche (Parese der untern Gliedmassen, welche die Tendenz hat auf die obern überzugreifen), hierbei fehlt jede Sensibilitätsstörung, jede Muskelatrophie, die Sphincteren bleiben intact. — Der weitere Verlauf ist chronisch, und bemerkenswerth durch das Vorkommen von Remissionen und selbst Intermissionen, denen nach einiger Zeit Nachschübe und Rückfälle folgen. — Charcot unterscheidet drei Stadien der Krankheit: das erste von dem Auftreten der ersten Symptome bis zu dem Zeitpunkt, wo die spasmodische Starrheit der Gliedmassen den Kranken beinahe absolut arbeitsunfähig macht. Das zweite Stadium umfasst den ganzen, in der Regel Jahre langen Zeitraum, während dessen der Patient ans Bett gefesselt oder eben noch im Stande ist, im Zimmer ein wenig umherzugehen, aber seine organischen Functionen intact bleiben; alle Symptome des ersten Stadiums sind gesteigert, es kommt zu spasmodischer Contractur der Gliedmassen mit oder ohne Spinalepilepsie mit völliger Unmöglichkeit zu gehen. Die Contractur tritt meist erst 2, 4, 6 Jahre nach der Entwicklung der ersten Symptome ein. Im dritten Stadium beginnen sich allgemeine Störungen einzustellen, unter denen die Ernährung leidet und die letzte lethale Phase beginnt. Den Anfang dieses dritten Stadiums pflegen Störungen der Digestion zu machen: Appetitlosigkeit und Diarrhöeen treten ein und werden hartnäckig, es kommt zu allgemeiner Abmagerung. Gleichzeitig verschlimmern sich alle Symptome, es tritt völlige Sprachstörung, Störung des Sensoriums, endlich Blödsinn ein. Die Sphincteren werden gelähmt, Cystitis und Decubitus entwickeln sich, der Tod erfolgt unter fortdauerndem pyämischem Fieber oder wird durch intercurrirende Terminalkrankheiten (Pneumonie, Tuberkulose, Dysenterie etc.) beschleunigt. Oder es treten Symptome der Bulbär-

paralyse (Schling- und Respirationslähmung) ein, welche den Exitus lethalis beschleunigen.*)

Die Dauer der Krankheit beträgt 6—10 Jahre, die spinale Form dauert viel länger: 11, 21, 28 Jahre.

Aetiologie.

1) Geschlecht: Weiber scheinen häufiger befallen zu werden als Männer. Unter 34 Fällen (Charcot) waren nur 9 Männer und 25 Weiber. — 2) Alter: die Jugend und die erste Hälfte des Mannesalters ist prädisponirt, am häufigsten beginnt die Krankheit zwischen dem 20. und 25. Jahre, selten tritt sie nach dem 30. Jahre auf und das Alter von 40 Jahren scheint die Grenze zu bilden. Andererseits ist sie schon bei Individuen von 14, 15 und 17 Jahren beobachtet. — 3) Erblichkeit: hiervon existirt ein Beispiel, von Duchenne beobachtet. — 4) Einwirkung feuchter Kälte, vielleicht auch Erschütterungen des Körpers. — 5) Psychische Affecte: anhaltender Kummer, plötzlicher Schreck. — 6) Vorausgegangene acute Krankheiten.

Die Prognose ist vor der Hand noch ungünstig (Charcot). Doch ist zu berücksichtigen, dass in mehreren Fällen Besserungen erreicht sind, und besonders die durch die acuten Schübe gesetzten Symptome theilweise und selbst vollständig wieder rückgängig werden können.

Beispiele.

I.

Multiple Sklerose mit Ataxie. Allmäliger Beginn in Folge von Erkältungen und Anstrengungen. Besserung. Schubweise Verschlimmerung. Schmerzen im Kopf, Rücken, Armen und Beinen, nicht sehr heftig. Stossweise, zuckende, zum Theil schleudernde Bewegungen, besonders im linken Arm. Schwäche der Beine, so dass schliesslich das Gehen und Stehen unmöglich ist; fehlendes Gleichgewicht. Sensibilität anscheinend intact, lebhafte Reflex- und Muskelerregbarkeit. Incontinentia urinae. Sehschwäche. Nystagmus. Sprache intact. Progressiver Verlauf.

Marie L., Feldarbeiterin, 25 Jahre alt, recipirt zu Strassburg den 31. April 1874.

Anamnese. Patientin stammt aus gesunder Familie, in welcher Lähmungen und andere Nervenkrankheiten nicht vorgekommen sind. Sie selbst war immer gesund, bekam im 15. Jahre ihre Menstruation, welche im Ganzen regelmässig war, sie konnte ihre schwere Feldarbeit gut verrichten. In ihrem 20. Lebensjahre entwickelte sich Bleichsucht mit Herzklopfen und Mattigkeit, die Regeln wurden sparsam, zeitweise hatte sie Kriebeln und Ameisenkriechen in den Fusssohlen. — Ihre jetzige Erkrankung datirt sie aus dem Jahre 1872. Schon im März 1872 hatte sie sich eine starke Erkältung zugezogen, indem sie sich vom Tanzen erhitzt, der kalten Luft aussetzte, dann vier Stunden weit nach Hause fuhr und sofort wieder an die Arbeit gehen musste. Darnach fühlte sie sich mehrere Tage sehr matt, achtete jedoch nicht darauf. Während des Sommers konnte sie noch im Feld arbeiten, doch wurde ihr die Arbeit schwerer als früher. Zu Ende des Sommers bemerkte sie zuerst nach längerem Gehen ein Gefühl von Steifigkeit und Ermüdung in den Knieen, sowie ziehende Schmerzen im Rücken

*) In zwei solchen Fällen erwies die Obduction einen sklerotischen Herd am Boden des 4. Ventrikels nahe den Ursprungsnerven der meisten Bulbusnerven.

und im Kreuz und zeitweilig ein Gefühl von Ameisenkriechen längs der Beine. Sie wurde nun von einem Arzte 2mal täglich der Beschreibung nach mit dem inducirten Strom electrisirt, empfand dabei lebhafte Schmerzen in den „Nerven“ und Zuckungen in den Muskeln. Nach 19 Tagen war sie soweit gebessert, dass sie wieder ziemlich gut gehen und stehen konnte und häusliche Arbeiten verrichtete. Als sie sich aber bei der Pflege ihrer erkrankten Mutter wieder sehr anstrengen musste, nahm die Krankheit von Neuem bedeutend zu, die Müdigkeit beim Gehen trat schnell ein, abnorme Empfindungen (Kriebeln, Ameisenkriechen) plagten sie, obwohl sie angiebt, sehr heftige Schmerzen nie gehabt zu haben. Den Urin konnte sie damals noch gut halten, mit den Händen konnte sie noch feine Handarbeiten machen, stricken und nähen. So zog sich die Krankheit durch den Sommer 1873 hin. Patientin gebrauchte nochmals einen Monat lang Electricität, jedoch ohne Erfolg. Malzbäder schienen ihr gut zu thun. Im Winter 1873/74 nahm ihre Krankheit zu, nach ihrer Ansicht in Folge davon, dass sie im kalten Zimmer schlief und sich oft Erkältungen aussetzen musste. Die Verschlimmerung stellte sich bereits im October 1873 und zwar ziemlich rasch im Verlaufe weniger Wochen ein, so dass Patientin schon Anfang November nicht mehr im Stande war allein zu gehen, und sich einer Stütze bedienen musste. Dabei hatte sie ziemlich heftige Stiche im Kreuz und das Gefühl von Gebundensein um die Weichen, um die letzten Rippen. Die Schmerzen waren dumpf, traten in Paroxysmen auf; auch in den Knieen empfand sie zeitweilig Schmerzen. In beiden Beinen hatte sie lebhafte Zuckungen, so dass die Extremitäten zuweilen, wenn sie ruhig sass, gegen den Leib emporschnellten. Den Urin konnte sie schwer halten, sie musste den Drang zum Wasser lassen schnell befriedigen: den Stuhlgang konnte sie gut halten. Etwa um dieselbe Zeit stellte sich zuerst eine gewisse Schwäche im linken Arm ein (während die Arme bis dahin ganz intact waren), welche ihr das Arbeiten fast unmöglich machten und zu welcher sich bald lebhafte Zuckungen hinzugesellten. — Eine Besserung des Uebels ist seit November nicht wieder eingetreten: Patientin blieb seit jener Zeit unvermögend, allein zu gehen, und konnte sich nur mit Mühe, auf Personen oder Gegenstände gestützt, eine Strecke hinschleppen, wobei sich bald ein Gefühl von grosser Ermüdung einstellte. Das Zittern und Zucken im linken Arm steigerte sich der Art, dass sie ihn zu keiner Arbeit gebrauchen konnte, der rechte Arm blieb frei. Hin und wieder hatte sie Schmerzen in den Beinen und seit Weihnachten das Gefühl einer Zusammenschnürung um den Leib. Seit einiger Zeit bemerkt sie, dass sie beim Lesen Flimmern vor den Augen bekommt und die Buchstaben verschwimmen.

Im März 1874 kam sie in das hiesige Hospital: auf der Reise erkältete sie sich und konnte in Folge dessen bei ihrer Ankunft hierselbst nicht gehen und hatte vermehrte Schmerzen. Zehn Tage lang musste sie im Bett liegen, dann konnte sie wieder im Saal umhergehen, die Schmerzen liessen nach, die spontanen Zuckungen in Armen und Beinen wurden seltener.

Status praesens vom 3. April 1874. Patientin ist von mittlerer, ziemlich kräftiger Statur, von bleicher Gesichtsfarbe, ziemlich gut genährt. Gesichtsausdruck ruhig, Blick und Sensorium frei. Im Ganzen heitere Stimmung, doch leicht erregbar. Die Haut im Ganzen blass, am linken Augenlid eine alte, eingezogene Narbe: am rechten Unterschenkel eine verschiebbare Narbe von der Grösse einer Fingerspitze (Folge einer alten Verletzung). Die Klagen der Patientin beziehen sich auf die Schwäche in den Beinen, welche ihr das Gehen und Stehen unmöglich macht, ferner Schwäche und Zuckungen im linken Arm, zeitweilige Schmerzen im Rücken, die besonders zur Zeit der Regel exacerbiren, sodann Harnträufeln und ungenügendes Vermögen den Stuhlgang zu halten, endlich Schwäche der Augen beim Fixiren feiner Gegenstände.

Die Beine liegen ausgestreckt, äusserlich sind an ihnen keine Abnormitäten wahrzunehmen, ihre Ernährung ist gut, die sie bedeckende Haut von normaler Beschaffenheit, die Muskulatur gut und gleichmässig entwickelt. Bei ruhiger Lage weder Zittern noch Zuckungen. In der Bettlage kann Patientin die Beine willkürlich erheben und nach allen Richtungen frei bewegen, nur treten hierbei zitternde und zuckende Erschütterungen ein und Patientin bekommt sehr bald ein Gefühl grosser Ermüdung. Bei geschlossenen Augen sind die Bewegungen anscheinend unsicherer und etwas schleudernd. Die Kraft der Bewegungen ist eine abnorm geringe, so dass sie durch einen mässigen Widerstand behindert werden kann. Patientin ist nicht im Stande allein zu stehen: beim Versuche dazu beginnen die Beine sofort zu zittern, der Körper schwankt ohne Halt, Patientin vermag augenscheinlich nicht das Gleichgewicht zu halten. Auf Gegenstände oder Personen gestützt kann sie sich aufrecht stehend erhalten und

selbst einige Schritte gehen: dabei werden die Beine schleudernd bewegt und die Füsse oft übereinander gesetzt: augenscheinlich sind diese Gehversuche sehr anstrengend und ermüdend für die Kranke.

Auch die Arme liegen ruhig und bieten ein normales Ansehen dar. Sobald aber die Patientin den linken Arm erhebt, so geräth er in stossweise, zuckende (nicht schleudernde) Bewegungen, besonders stark sind diese Zuckungen, wenn Patientin etwas ergreifen will. Der rechte Arm lässt nur ein leichtes Zittern wahrnehmen, im Uebrigen sind seine Bewegungen vollkommen frei und normal. Der Druck der linken Hand ist etwas schwächer als rechts, die Ernährung und Muskulatur beiderseits gleich. — Die Sensibilität erscheint an Armen und Beinen intact, wenigstens werden Nadelstiche richtig empfunden und präcise angegeben. Auch die Wahrnehmung der Bewegungen, sowie der Stellung der Glieder scheint normal zu sein. — Die electrische Erregbarkeit ist an den Beinen gut erhalten, ja erhöht, sofern mit den durch die Wendung erregten Muskelzuckungen gewöhnlich an andern Muskeln unwillkürliche Mitbewegungen auftreten, welche eine langsam ansteigende und langsam abfallende Contraction erkennen lassen. Die Arme betreffend, so giebt der linke Arm noch eine heftigere Reaction, indem bei Stromwendungen nicht nur einfache Zuckungen auftreten, sondern der Arm sofort in heftige zuckende und zitternde Bewegungen geräth. Dieselben lebhaften Zuckungen treten auf, wenn man durch Nadelstiche oder dergleichen Schmerzempfindungen erzeugt.

Im Gesicht keine Verziehung. Sprache und Schlingen gut, Bewegungen der Zunge intact. Kein Strabismus, dagegen beständiger leichter Nystagmus. Pupillen gleich, gut reagirend. Ophthalmoskopisch ist keine Abnormität zu finden. — Der Urin träufelt beständig ab, so dass Patientin einen urinösen Geruch um sich verbreitet. Der Urin ist alkalisch. Auch der Stuhlgang kann nur schwer gehalten werden. An Herz und Lungen ist nichts Abnormes zu finden.

Die Behandlung bestand im Gebrauch von Eisen und von Bädern. Eine Zeit lang wurde Sol. arsenicalis Fowl. und der constante Strom angewendet, allein da sich beides völlig wirkungslos erwies, bald davon Abstand genommen. Der Zustand der Patientin verschlimmerte sich langsam und war am 30. December 1874 folgender:

Patientin hat in der letzten Zeit nur zuweilen über Schmerzen in den Knieen geklagt, spürte von Zeit zu Zeit drückende Schmerzen im Rücken, besonders zur Zeit der Menstruation: dieselben erstreckten sich vom Rücken nach den Seiten bis in die Magengrube, „wie wenn ein Reif um den Leib gelegt wäre". Hin und wieder hatte sie auch reissende Schmerzen in beiden Armen, abwechselnd bald in dem einen, bald dem andern, dagegen in der letzten Zeit kein Gefühl von Ameisenkriechen. Zuweilen waren Kopfschmerzen vorhanden. Der Appetit war im Ganzen gut, der Ernährungszustand hat sich sogar gebessert und die Gesichtsfarbe ist blühender geworden. Patientin ist gewöhnlich täglich einige Stunden ausser Bett und sitzt auf einem Stuhle, Gehversuche hat sie nicht mehr gemacht: sie klagt, dass ihre Beine immer schwächer werden, besonders das linke. Auch die krampfhaften Zuckungen in beiden Beinen treten zeitweise auf. — Das Sehvermögen hat sich nicht wesentlich verschlechtert und grossgedruckte Schrift kann Patientin mit einiger Anstrengung lesen, wobei ihr, wie sie angiebt, die Buchstaben hin und her schwanken. Die Pupillen sind gleich, ziemlich eng, reagiren gut. Deutlicher Nystagmus. Kein Strabismus. Keine Verziehungen im Gesicht, Bewegungen der Zunge frei, Sprache intact. Die Bewegungen des Kopfes sind frei, die Wirbelsäule normal geformt, gut beweglich, nirgend empfindlich. — Der linke Arm lässt in der Ruhe weder Zittern noch fibrilläre Zuckungen erkennen. Sowie ihn dagegen die Patientin erhebt, so wird er durch starke stossweise Zuckungen erschüttert und die beabsichtigten Bewegungen erfolgen ungeschickt, unvollkommen und mit Anstrengung: diese Zuckungen beschränken sich fast ausschliesslich auf Vorderarm und Hand; in der Schulter kann der Arm frei und leicht erhoben und nach allen Richtungen bewegt werden. Die passiven Bewegungen des Arms sind nach allen Richtungen frei. Die grobe Kraft (beim Händedruck, Widerstand gegen passive Bewegungen) zeigt sich ziemlich gut erhalten, doch schwächer als rechts. Der rechte Arm ist viel kräftiger und freier als der linke und lässt nur bei Bewegungen ein leichtes Zittern bemerken, das gegen früher etwas zugenommen hat. Die Sensibilität an beiden Armen erscheint intact, selbst leise Nadelstiche werden leicht und präsise empfunden, gezählt und localisirt; stärkere erregen in normaler Weise Schmerzempfindungen, etwas stärkere Reize rufen sofort die eigenthümlichen zuckenden Bewegungen des Arms hervor. — Die Motilität der Beine hat sich entschieden verschlechtert. Patientin kann das linke Bein

kaum von der Unterlage erheben, Beugungen sind nur in sehr geringem Maasse möglich. Alle Bewegungen werden mit grosser Anstrengung aber nur mit geringer Kraft ausgeführt: ein ziemlich unbedeutender Druck auf das Knie genügt, um die Ausführung der spontanen Bewegungen völlig zu hindern. Die Bewegungen sind nicht gleichmässig, sondern stossweise, etwas schleudernd, bei geschlossenen Augen noch etwas unsicherer, als bei geöffneten. Complicirtere Bewegungen sind sehr behindert, z. B. vermag Patientin nur mit grosser Mühe ein Bein über das andere zu legen, bei geschlossenen Augen gar nicht. Auch die Bewegung der Zehen ist mühsam und geringfügig. Das rechte Bein wird etwas besser bewegt als das linke: die Bewegungen sind ergiebiger und kräftiger, mit einiger Anstrengung vermag sie durch eine schleudernde Bewegung die Ferse des rechten Fusses bis an das Tuber ischii zu bringen. Die Reflexerregbarkeit ist an beiden Beinen sehr lebhaft, auf Kneipen und Stechen erfolgen starke Zuckungen, und die Beine, welche Patientin spontan kaum erheben kann, werden lebhaft in die Höhe geschnellt. Auch spontan treten mitunter leichte klonische Contracturen auf. Die passive Beweglichkeit ist frei, doch spürt man bei derselben einen leichten Widerstand in den Muskeln, der alsbald überwunden werden kann. Contracturen sind nicht vorhanden. Keine deutliche Atrophie. Auch an den Beinen weder subjectiv noch objecttv nachweisbare Störungen der Sensibilität. Stehen und Gehen ist absolut unmöglich. Incontinentia urinae.

II.

In Folge von geistigen und körperlichen Anstrengungen entwickeln sich unter allgemeiner Mattigkeit und Appetitlosigkeit (Blutbrechen) Schwindelanfälle mit Erbrechen, denen nach einigen Wochen Schwäche, zuerst der Hände, dann auch der Beine (erschwerter, taumelnder Gang) folgte. Schwachsichtigkeit des linken Auges. Zunächst Fortschreiten der Krankheit, so dass das Gehen unmöglich wird. Dann allmälige, erhebliche Besserung. Nach 5 Monaten versucht Patientin von Neuem einen Dienst anzutreten, allein sofort stellen sich Schwindel, Erbrechen und Kopfschmerzen nebst motorischer Schwäche wieder ein, so dass sie bereits nach 14 Tagen ein Hospital aufsuchen muss. Heftiger Kopfschmerz. Zahnschmerz. Gürtelschmerz. Reissende Schmerzen in den untern Extremitäten. Motorische Schwäche. Zittern. Plötzliche Verschlimmerung während einer Nacht, so dass sie gar nicht mehr gehen kann. Heftiges Zittern der Extremitäten, auch des Kopfes. Verlangsamte (scandirende) Sprache. Exophthalmus. Amblyopie. Herzpalpitationen. Geringe Affection der Sphincteren. Der Zustand bleibt nunmehr während eines Jahres fast stationär, nur ein geringer Nachlass der Symptome ist zu constatiren.

Johanna L., Dienstmagd, 25 Jahre alt, recipirt in die Klinik zu Strassburg am 11. Mai 1874.

Anamnese. Patientin, die jüngste von fünf Geschwistern, stammt aus einer durchaus gesunden Familie und war bis zum Jahre 1872 vollkommen gesund. Im Alter von 15 Jahren vermiethete sie sich als Magd und blieb in dieser Stellung bis zum Beginn ihrer Krankheit: sie hat übrigens in dieser Zeit niemals zu schwere Arbeit gehabt, noch sich besonderen Schädlichkeiten aussetzen müssen. Gegen Ende des Jahres 1872, als sie in Saargemünd war, erkrankte ihre Herrin, der sie sehr attachirt war, an einer schweren Krankheit. Patientin hatte in dieser Zeit sowohl die Kranke zu pflegen, als auch die Wirthschaft zu besorgen und war somit längere Zeit sowohl körperlichen Anstrengungen als psychischen Erregungen in hohem Maasse ausgesetzt. Unter anderen wachte sie 14 Nächte lang bei der Kranken und musste während der Nacht oft in der kalten, regnerischen Jahreszeit aus dem heissen Zimmer in den Hof hinausgehen. Vier Wochen lang musste sie täglich 3mal der Kranken Einreibungen von einer Jodsalbe machen und gerade diesen schreibt sie den Anfang ihrer Krankheit zu. Denselben datirt sie aus dem Januar 1873. Nachdem sie sich schon einige Tage matt und elend gefühlt hatte, verlor sie den Appetit gänzlich und entleerte mehrere Male Blut, welches, wie der Arzt sagte, aus dem Magen kam: alsbald wurde sie auch von Schwindelanfällen heimgesucht, besonders wenn sie auf der Strasse ging: dazu gesellte sich ferner Erbrechen von bittern, grünlichen Massen, welches vor-

züglich in der Nacht, ohne Zusammenhang mit den Mahlzeiten auftrat. Dieser Zustand hielt sich mit geringen Schwankungen mehrere Wochen hindurch. Alsdann zeigten sich Störungen der Motilität in Form von Schwäche, welche zuerst im Mittelfinger der rechten Hand auftrat und sich bald auf die übrigen Finger der rechten, sowie der linken Hand ausdehnte. Die Kranke erinnert sich, dass sie nur mit Mühe Gegenstände ergreifen konnte, und dass sie fast immer fallen liess, was sie halten wollte. Gleichzeitig traten Störungen in der Locomotion auf. Der Gang wurde unsicher, schwankend, ähnlich einem Trunkenen. In diesem Zustand trat die Kranke in das Hospital zu Saargemünd ein: aber die Krankheit verschlimmerte sich und nachdem sie acht Tage im Bett zugebracht hatte, war sie völlig ausser Stande zu gehen. Gleichzeitig bemerkte die Patientin, dass das linke Auge schwachsichtig wurde. Von Seiten der Sensibilität bestanden keine Symptome, kein Schmerz in den Extremitäten, im Kopf oder in der Wirbelsäule. Nachdem sie im Hospital zu Saargemünd mit hydropathischen Einwicklungen und stimulirenden Einreibungen ohne Erfolg behandelt war, liess sie sich in ihre Heimat (Bayreuth) bringen, wo ihr Zustand alsbald sich zu bessern begann. Anfang März 1873 fing sie an, das Bett zu verlassen, und um Pfingsten versuchte sie bereits allein zu gehen. Ihr Zustand besserte sich nunmehr soweit, dass sie sich im Monat October von Neuem als Magd verdingen konnte. Allein obgleich ihr Dienst nicht schwer war, so konnte sie ihn nicht lange fortsetzen. Bald kehrten die alten Symptome zurück: Anorexie, Erbrechen, Schwindel, so dass sich die Kranke schon nach 14 Tagen gezwungen sah, in das Krankenhaus der Diakonissen einzutreten, am 6. Januar 1874. Sie scheint um diese Zeit fieberhafte Symptome dargeboten zu haben und wurde mit Chinin behandelt. Gleichzeitig zeigten sich sehr intensive Kopfschmerzen von neuralgischem, lancinirendem Charakter, welche vom Hinterkopf nach den Schläfen und bis in die Kiefer ausstrahlten. Das Ausziehen mehrerer Zähne blieb ohne Erfolg. Nunmehr stellte sich auch ein heftiger Gürtelschmerz ein, welcher in der Höhe der untern falschen Rippen den Thorax umgab, aber sich nicht bis zur Wirbelsäule erstreckte, und besonders im Epigastrium heftig war. Dieser Schmerz trat in Paroxysmen auf und war besonders nach dem Erbrechen heftig. Alsbald gesellte sich nun Diplopie hinzu (auf dem linken Auge), das Doppelbild erschien ihr immer etwas höher als das andere, indessen war kein Strabismus sichtbar. — Die Symptome der motorischen Sphäre bestanden inzwischen fort, die Schwäche der untern, das Zittern der obern Extremitäten. In den untern hatte Patientin häufig einen heftigen reissenden Schmerz, als ob die Kniee zerbrechen wollten, eine Empfindung, welche sich seither oft wiederholt hat und auch jetzt noch von Zeit zu Zeit auftritt. So war ihr Zustand in den ersten Tagen, welche sie im Diakonissenhaus zubrachte. Alsdann verschlimmerte sich ihr Zustand ganz plötzlich im Verlaufe einer einzigen Nacht. Während sie ruhig im Bette lag, fühlte sie sich plötzlich von einem intensiven, reissenden Schmerz ergriffen, welcher die linke Körperseite vom Kopf bis zu den Füssen ergriff. Dabei hatte sie ein Gefühl der Vernichtung derartig, dass sie sich nicht bewegen, sich nicht erheben konnte. Aber keine Muskelcontracturen, keine Zuckungen. Die Schmerzen verschwanden wieder vollkommen, sie hatten nur die erste Nacht bestanden. Die Verschlimmerung der Symptome aber nöthigte die Patientin das Bett zu hüten und sie befand sich acht Wochen lang in einem äusserst elenden Zustande. Die Extremitäten waren so schwach, dass sie sich ihrer kaum mehr bedienen konnte und sie wurde bei den geringsten Bewegungsversuchen von heftigem Zittern befallen. Auch der Kopf schwankte in lebhaften Oscillationen und gerade am meisten, wenn die Patientin sich ruhig verhielt. Bald konnte die Kranke nicht mehr allein essen und nicht im Bette aufrecht sitzen.

Um diese Zeit stellte sich ein ziemlich beträchtlicher Exophthalmos des linken Auges ein, so dass dasselbe nicht mehr von dem Augenlid bedeckt werden konnte. Die Diplopie war verschwunden, aber die Amblyopie nahm beträchtlich zu auf beiden Augen, verbunden mit einer schmerzhaften Empfindlichkeit gegen Licht. Dieser Exophthalmos bestand 3—4 Wochen. — Auch die Sprache wurde jetzt langsam und schwerfällig, bei jedem Worte hielt die Patientin an und scandirte die Worte der Art, dass sie kaum verständlich war. Doch schien die Zunge weder in ihrer Motilität noch Sensibilität beeinträchtigt. Ein anderes auffälliges Symptom stellte sich von Seiten des Herzens ein, in Form von Palpitationen, welche heftig waren und oft wiederkehrten: einen Zusammenhang derselben mit dem Exophthalmos oder anderweitigen vasomotorischen Phänomenen hat die Patientin nicht beobachten können.

Auch die Sphincteren wurden nun in geringem Grade betheiligt, das Bedürfniss des Urinirens trat sehr schnell und heftig ein und öfters floss der Urin unwillkürlich ins Bett. In Folge dessen begann sich Decubitus auf dem Kreuze zu bilden, welcher aber bald zur Heilung kam. Der Urin blieb klar. Der Stuhlgang war stark retardirt. Im Ganzen blieb dieser Zustand unverändert bestehen, so lange Patientin im Diakonissenhause war, d. h. acht Wochen. Eine kleine Besserung soll nach dem Gebrauch von Strychninpillen eingetreten sein. Allmälig verminderten sich auch die Anfälle von Erbrechen. Aber die Schwäche und das Zittern des Kopfes und der Arme bestand fort, das Gehen war ganz unmöglich, kaum konnte die Patientin allein essen. — Die Menstruation, welche seit dem 15. Jahre der Patientin stets regelmässig verlaufen war, hatte im Anfang der Krankheit im Jahre 1873 während 3 Monate cessirt, dann erschien sie wieder regelmässig und blieb nur bei der apoplektiformen Attaque des Jahres 1872 wiederum 2 Monate aus. Nachher trat sie sogar häufiger, fast alle 3 Wochen und viel profuser als früher ein.

In diesem Zustande trat Patientin am 11. März 1874 in das Bürgerhospital zu Strassburg ein. Während ihres Aufenthaltes daselbst bis heute (1. März 1875) ist eine zwar langsame und nicht sehr erhebliche aber doch entschiedene Besserung zu bemerken gewesen. Das Erbrechen cessirte bald völlig, das Zittern besserte sich, der Gang schien besser zu werden, die neuralgischen Schmerzen im Kopf zeigten sich nur selten und wurden leicht durch 1—2 an die Ohren oder den Nacken applicirte Blutegel beseitigt. Im Ganzen ist der Zustand der Patientin erträglicher geworden.

Status praesens. Die Kranke ist 26 Jahre alt, von kräftiger Constitution, gut genährt, von lebhaft gefärbten Wangen und Lippen. Gesichtsausdruck ruhig, fast apathisch, Blick frei. Patientin ist einen Theil des Tages ausser Bett, im Bette sitzt sie angelehnt, den Kopf etwas nach vorne geneigt. Die Klagen der Patientin beziehen sich auf die Lähmung der untern Extremitäten, den gestörten Gebrauch der obern und auf die schwerfällige Sprache.

Die untern Extremitäten liegen gestreckt, die Füsse sind leicht extendirt durch den Druck der Bettdecke. Die Muskeln des Ober- und Unterschenkels sind gut entwickelt, auch ist die Kraft, welche diese Muskeln bei ihrer willkürlichen Contraction entwickeln, nicht unbeträchtlich und es gehört z. B. eine ziemlich grosse Anstrengung dazu, um den Widerstand des flectirten Knies zu überwinden. Die spontanen Bewegungen sind möglich, Patientin kann die Beine erheben, das linke leichter als das rechte, allein die Bewegungen sind schwerfällig, langsam und alsbald tritt ein zuerst gelindes, immer stärker werdendes Zittern ein. Indessen können auch complicirtere Bewegungen ausgeführt werden, ohne dass Ataxie bemerkbar ist. Auch die Kenntniss von der Stellung der Glieder und die Perception passiver Bewegungen erscheint intact. —

Den Gang betreffend, so scheinen die Beine zu schwach, um den Körper zu tragen, und nur mit Unterstützung unter beide Arme, oder auf eine Stuhllehne gestützt oder an dem Bett sich haltend, vermag sie einige Schritte zu gehen. Alsdann ist der Gang unsicher, schwankend, die Füsse schleppen am Boden und alsbald tritt das Zittern ein, welches die weitern Gehversuche verbietet. Die Kranke bezeichnet Mangel an Kraft als Ursache der Unfähigkeit zu gehen, der Gang hat in der That nichts Atactisches. Das Schliessen der Augen hat keinen Einfluss auf den Gang, sowie die übrigen willkürlichen Bewegungen. — Analog ist der Zustand der obern Extremitäten. Die Kraft der Arme ist ziemlich beträchtlich, allein bei der Ausführung intendirter Bewegungen treten Bewegungsstörungen ein. Wenn die Kranke z. B. ein Glas zum Munde führen soll, so ergreift sie den Gegenstand direct und sicher, aber indem sie ihn zum Munde führt, tritt eine Agitation der Hand und des Vorderarms ein, welche sich immer mehr steigert. Beim Essen sieht man sie daher den Löffel fest zwischen den Fingern und den Teller so nahe als möglich dem Munde halten. Ebenso tritt beim Versuch kleiner Handarbeiten ein heftiges, zitterndes Agitiren ein. Auch hier ändert das Verschliessen der Augen nichts an der Art der Bewegungen.

Die Bewegungen des Halses und des Kopfes sind im Wesentlichen frei, der frühere Tremor scheint sich allmälig vermindert zu haben. Die Kranke kann einige Zeit ohne Unterstützung sitzen, bald aber fällt sie gegen die Rückenlehne zurück.

Die Ernährung der Muskeln betreffend, so finden sich nirgend entschiedene Atrophieen, noch auch Hypertrophie. Auch die electrische Erregbarkeit erscheint normal. Die Reflexerregbarkeit ist erhalten, vielleicht sogar gesteigert. Leichte Nadelstiche rufen schon klonische Erschütterungen des Beines hervor (zuerst in dem Bein der gleichen Seite, dann auf das andere übergehend). Tonische oder klonische

Spasmen, Contracturen, Muskelrigidität sind nicht zu beobachten, ebenso wenig fibrilläre Zuckungen.

Die Sensibilität betreffend, so sind die schmerzhaften Empfindungen gegenwärtig sehr mässig. Patientin klagt nur noch über die (schon früher bestandenen) neuralgischen Schmerzen im Hinterhaupt und den Schläfen, dieselben sind linkerseits stärker, aber überhaupt nicht continuirlich, sie kehren in Paroxysmen wieder, welche in der letzten Zeit immer seltener wurden. Ausser diesen neuralgischen Schmerzen klagt Patientin über eine lästige Empfindung im rechten Bein, welche besonders nach Muskelanstrengungen hervortritt, endlich über eine unbestimmte Empfindung, wenn man den Kopf stark gegen die Wirbelsäule streckt, welche sie als ein Zerreissen mit Verdunkelung des Gesichtes beschreibt. — Die objective Untersuchung der Sensibilität weist keine erheblichen Abnormitäten nach. Die Wirbelsäule ist schmerzlos, gegen Klopfen, Drücken, gegen Bewegungen. Die Haut des Rückens zeigt überall gute Empfindlichkeit. So auch an den Schenkeln wird jeder Nadelstich lebhaft, vielleicht sogar zu lebhaft, gefühlt. Den Boden fühlt Patientin unter den Füssen vollkommen gut. Die obern Extremitäten bieten ebenfalls keine Abnormitäten der Schmerz- und Tastempfindung. Zeitweise hat die Patientin das Gefühl leichter Taubheit in den Fingern. Auch im Gesicht, der Zunge, der Conjunctiva ist die Empfindlichkeit normal. —

Die Sphincteren sind nicht ganz frei, insbesondere ist der Sphincter vesicae entschieden schwach; der Urin ist leicht trübe, schwach alkalisch, kein Eiweiss. — Der Sphincter ani ist intact. —

Trophische Phänomene. Die Haut am Abdomen ist stark pigmentirt und zeigt reichliche sogenannte Leberflecke. An den Unterschenkeln, besonders rechts, besteht eine Eruption kleiner Bläschen (Eczema erythematoides), ähnliche Eruptionen geringeren Grades finden sich an den Armen und den Fingern. Die Finger zeigen ferner eine geringe Anschwellung der Gelenke. — Zu den vasomotorischen Phänomenen kann es gerechnet werden, wenn Patientin, wie sie angiebt, Nachts öfters überfliegende Hitze und darauf reichliche Schweisssecretion bekommt. Ferner hat sie immer noch ziemlich häufig die schon beschriebenen Anfälle von Herzklopfen.

Das Sensorium der Kranken ist vollkommen frei. Der Gesichtsausdruck ruhig, fast apathisch. Die Augen sind gross, hervortretend, Pupillen gleich, kein Strabismus, kein Nystagmus. — Im Gesicht keine Verziehungen. — Die Sprache ist eigenthümlich schwerfällig, langsam, scandirend (sie soll sich gebessert haben); die Zunge ist frei beweglich, nicht zitternd, nicht atrophisch.

Digestionsapparat. Zunge weiss belegt, wenig Appetit, kein Erbrechen mehr, der Gaumen ist gerade, gut beweglich. Abdomen nicht aufgetrieben, weich, Neigung zur Obstruction, zeitweise mit Diarrhöeen abwechselnd. — Respirationsorgane, Herz normal. Menstruation regelmässig.

III.

Psychische Erregungen. Erkältungen. Zurücktreten von Fussschweissen. Das erste Symptom der Krankheit scheinen Zuckungen im Schlafe zu sein. Dann Schwäche beim Gehen. Die Krankheit entwickelt sich in mehreren Schüben, zuletzt ein apoplektiformer Anfall. Schwäche der Beine und der Arme, mit deutlichem Zittern. Geringes Zittern des Kopfes. Sprachstörung. Amblyopie mit Sklerose des Opticus. Angeblich Gedächtnissschwäche. Schmerzen, keine nachweisbaren Sensibilitätsstörungen. Geringfügige Besserung durch Electricität und Bäder.

Alphonse Th., Bäcker, 31 Jahre alt, recipirt zu Strassburg den 18. August 1874, gebessert entlassen den 1. März 1875.

Anamnese. Patient giebt an aus gesunder Familie zu stammen und früher immer gesund und kräftig gewesen zu sein, er war 5 Jahre Soldat und machte während dieser Zeit eine 4wöchentliche Krankheit (wahrscheinlich eine Lungenentzündung) durch. Seit 5 Jahren ist Patient verheirathet und Vater eines gesunden Kindes. Den Beginn seiner jetzigen Krankheit datirt er bereits 4 Jahre zurück. Zur Zeit des Bombardements von Marsal will die Frau des Patienten bemerkt haben, dass er Nachts im Schlafe öfters Zuckungen in den Armen und Beinen hatte, mitunter so heftig, dass er geweckt

werden musste. Patient schob diese Erscheinungen auf die Angst, welcher er bei dem Bombardement ausgesetzt war. Einige Monate später passirte es dem Patienten, dass ihm beim Einschieben des Brodes in den Backofen das Brett hinfiel: er erschreckte sich so, dass er von Zittern der Arme und Beine befallen wurde. Sonst bestand das Zittern (Zuckungen?) nur des Nachts. Dieser Zustand dauerte etwa ein Jahr lang. Um diese Zeit, vor nunmehr $2^1/_2$ Jahren, brach in der unmittelbaren Nachbarschaft des Patienten Feuer aus, welches auch das Haus ergriff, in dem Patient wohnte. Er wurde mitten im Schlafe überrascht, gerieth in Angst und Aufregung und musste seine Frau durch die Flammen tragen. Seitdem wurde das Zittern stärker und eine Schwäche der Beine stellte sich ein, welche sich aber wieder verminderte. Ein halbes Jahr später brach wiederum Feuer aus, bei welchem er wiederum geistiger Aufregung und körperlicher Anstrengung ausgesetzt war. Unmittelbar darnach war er nicht im Stande zu gehen, die Füsse waren kalt, Patient war so müde und schwach, dass er kaum noch stehen, gar nicht mehr gehen konnte. Seit dieser Zeit hat er eine Schwäche der Beine, besonders im linken zurückbehalten und er bedient sich seit jener Zeit zum Gehen eines Stockes. Fast gleichzeitig bemerkte Patient auch eine Schwäche im linken Arm, und bald darauf gesellte sich noch eine Schwäche der Augen hinzu. Dieser Beschwerden wegen begab sich Patient in das Hospital zu Marsal, wo er mit Schwefelbädern behandelt wurde. Nach 3monatlichem Aufenthalt wurde er von einem apoplektiformen Anfalle heimgesucht. Er hatte an diesem Tage ein etwas zu warmes Schwefelbad genommen und soll nach dem Bade alsbald das Bewusstsein verloren und viel ungereimtes Zeug gesprochen haben. Zwei Tage dauerte dieser Zustand. Als er zu sich kam war der Mund schief nach links verzogen, er konnte nicht essen, nicht pfeifen, flüssige Speisen flossen ihm wieder aus dem Munde heraus. Auch die Sprache war wie gelähmt, sie blieb seit jener Zeit schwerfällig. Der Mund wurde nach etwa 14 Tagen wieder gerade, die Schwäche aber in den Extremitäten, besonders in der linken Seite blieb bestehen. — Patient giebt nachträglich noch an, dass er früher an starken Fussschweissen gelitten habe, die seit ungefähr 4 Jahren in Folge wiederholter kalter Bäder und Stehen im Flusse beim Fischfang fortgeblieben seien.

Status praesens. Patient ist ein gut und ziemlich kräftig gebauter, mässig muskulöser Mann, wenig Fettpolster, Gesichtsfarbe gesund. Gesichtsausdruck etwas missmuthig, Blick frei. Die Pupillen sind ungleich, die rechte entschieden weiter. Sensorium frei. Intelligenz erscheint erhalten, doch giebt Patient selbst an, dass sein Gedächtniss gelitten habe und er sich schwer auf Vergangenes besinnen könne. — Die subjectiven Klagen des Patienten bestehen darin, dass die ganze linke Seite geschwächt sei, dass er das linke Bein im Bette nicht ruhig halten könne, ferner dass er nicht ordentlich gehen könne und besonders auf dem linken Beine schon beim Stehen schwanke. Ferner klagt Patient über Eingenommenheit des Kopfes, Schwindel und Druck in der Stirn und über den ganzen Kopf bis im Genick ausstrahlend. Er klagt auch über ein Gefühl von Formicationen am Knie- und Fussgelenk (früher an den Zehenspitzen), sowie Schmerzen in der linken Achselhöhle. Endlich habe er ein Gefühl von Druck und Völle in der Magengegend und fühle nach längerem Sprechen Oppression und Athemnoth. Auch habe er beständiges Kältegefühl in den Beinen, am stärksten im linken Knie.

Die untern Extremitäten liegen in normaler Weise gestreckt neben einander und bieten ein normales Aussehen dar. Die Muskulatur ist ziemlich gut und beiderseits gleich entwickelt, der linke Oberschenkel eine Spur magerer als der rechte. Patient vermag in der Bettlage die Beine ohne Anstrengung hoch zu erheben, doch nicht so schnell und kräftig, wie ein Gesunder, das linke Bein ist schwächer als das rechte. Die spontanen Bewegungen sind präcise, ohne eine Spur von Ataxie. Patient vermag den passiven Bewegungen einen starken Widerstand entgegenzusetzen, z. B. durch Flexion des Kniees, links weniger als rechts. Die Gelenke sind alle frei, keine Contracturen, keine Rigidität, keine fibrillären Zuckungen. Dagegen scheint die Erregbarkeit der Muskeln schon gegen mechanische Reize sehr lebhaft, Druck auf die Muskeln ruft lebhafte Contractionen hervor. Auch die electrische Erregbarkeit ist lebhaft, die Reflexerregbarkeit erhalten.

Den Gang betreffend, so ist derselbe nur mit Hülfe eines Stockes möglich; alsdann vermag Patient aber ziemlich viel und auch relativ lange ($^1/_4$ Stunde und mehr) umherzugehen. Der Gang ist unsicher, mit steifen, gespreizten Beinen, nicht atactisch, sondern etwas zitternd. Er tritt mit der Hacke auf. Das Zittern ist am stärksten, wenn Patient aus dem Sitzen aufsteht oder wenn er sich niedersetzt; es ist alsdann

so heftig, dass der ganze Körper erschüttert wird. Auch beim Stillstehen tritt das Zittern auf, beim Gehen ist es kaum bemerkbar, in der Ruhe nie vorhanden. Bei geschlossenen Augen tritt weder Schwanken ein noch werden die Gehstörungen gesteigert.

Patient vermag sich im Bette ohne Unterstützung aufzusetzen und längere Zeit sitzend zu bleiben. Die Wirbelsäule bietet keine Deformität, keine Steifigkeit, die untern Brustwirbel werden auf Druck als schmerzhaft bezeichnet.

Die obern Extremitäten sind in ihren Bewegungen anscheinend frei. Der Druck der Hände ist gut, beiderseits gleich, erst nach längeren Bewegungen wird ein geringes Zittern bemerkbar. Patient kann mit den Händen vollkommen gut allein essen. Allein zu Beschäftigungen, wie z. B. sein Handwerk sie erfordert, seien sie nicht zu brauchen und seine Handschrift sei sehr unleserlich und zitternd geworden.

Die Bewegungen des Kopfes sind frei, zuweilen etwas zitternd. In der Regel wird der Kopf etwas vornübergebeugt gehalten. Im Gesicht keine Verziehungen. Die rechte Pupille ad maximum erweitert, träge reagirend. Geringe Spur von Nystagmus. Die Zunge wird zitternd herausgestreckt und weicht etwas nach links ab, sie ist normal beweglich, nicht atrophisch, Uvula steht gerade. Das Schlucken geht ungehindert von statten, die Sprache ist schwerfällig, langsam, stossweise, scandirend. Verwechselung oder Fehlen der Worte findet nicht statt. — Das linke Ohr ist etwas schwerhörig. Das Gesicht ist schwach, Patient kann nur in der Nähe grosse Schrift lesen, die ophthalmoskopische Untersuchung ergiebt beginnende sklerotische Atrophie des Opticus.

Die Sensibilität bietet objectiv keine erhebliche Alteration. Druck, Kneipen und Stechen ist weder an den Armen noch den Beinen besonders empfindlich, und überall werden diese Reize leicht und richtig wahrgenommen und localisirt. Beim Gehen empfindet Patient öfters stechende Schmerzen im linken Knie. — Beim Uriniren muss Patient ungewöhnlich lange pressen; den Abgang des Urins, wie der Fäces empfindet er richtig. Die Potenz ist nicht wesentlich beeinträchtigt.

Patient wurde mit Electricität und mit Bädern behandelt. Er verlangte starke constante Ströme auf den Rücken und die Beine applicirt und behauptete, dass er sich jedes Mal darnach kräftiger fühle. Objectiv war eine evidente Wirkung jedenfalls nicht zu constatiren. Doch wurde Patient während seines Aufenthaltes auf der Klinik entschieden gebessert.

2. Die spinale Form der (multipeln oder diffusen) Sklerose. Chronische Myelitis.

Charcot, welcher die cerebro-spinale Form der Sklerose mit Vorliebe studirt hat, betrachtet sie als die vollendete, typische Form dieser Krankheit und ist daher geneigt, die spinale Form als eine unvollkommen entwickelte anzusehen. Man könne sie als die in ihrer Weiterentwicklung nach auf- und abwärts gehemmte Krankheit betrachten, deren Symptomencomplex gewissermassen beschnitten, jedoch an sich nicht wesentlich modificirt sei. Diese Ansichten sind wohl nicht vollkommen berechtigt. Allerdings werden wir bei der spinalen Form manche Symptome mehr oder weniger deutlich wiederfinden, aber ihre Gruppirung, ihre Intensität ist eine andere, und gerade diejenigen Symptome, welche Charcot als die am meisten charakteristischen und auffälligen der cerebro-spinalen Form bezeichnet, gehören vorzugsweise der Verbreitung auf das Gehirn an und kommen in der rein spinalen Form nicht vor. Es fehlen die Augenphänomene, die Störung der Sprache, die atactischen Bewegungen und häufig auch das Zittern, so dass in der That die spinale Form bei mancher Aehnlichkeit der einzelnen Symptome

doch im Allgemeinen ein ganz anderes Krankheitsbild darstellt. Die spinale Sklerose bietet viel mehr in ihren Symptomen eine grosse Analogie mit der (acuten) Myelitis dar, und wir werden berechtigt sein, Sitz und Ausdehnung des Processes nach denselben Grundsätzen, wie dort zu beurtheilen. Die spinale Form der Sklerose ist demnach als der eigentliche Typus der chronischen Myelitis anzusehen, deren Sitz und Ausbreitung vielen Wechseln unterworfen ist. Hierbei kann es keinen wesentlichen Unterschied ausmachen, dass der Process oft in mehreren Herden auftritt. Gewöhnlich hängen die Symptome von einem an Grösse überwiegenden Herde ab, an dem sich kleinere anschliessen, welche an den Syptomen nur wenig betheiligt sind. Auch cerebrale Herde können vorhanden sein; wenn sie aber keine deutlichen Symptome erzeugen, so können sie für die Diagnose nicht in Betracht kommen. Im weitern Verlaufe oder in sehr intensiven Formen lassen auch die Symptome eine diffuse Verbreitung fast durch das ganze Rückenmark erkennen.

Wir werden ähnlich wie bei der acuten Myelitis mehrere Formen unterscheiden, welche sich verschiedentlich verbinden und in einander übergehen können.

1. Sklerose (chronische Myelitis) der Dorsalpartie.
2. „ der Halsanschwellung.
3. „ des Bulbus (chronische Bulbärparalyse).
4. Diffuse Sklerose.
5. Periphere Sklerose (chronische Myelomeningitis).

Allgemeine Symptomatologie.

a. Die Störungen der Motilität

bilden entschieden die wichtigste und mannigfaltigste Symptomengruppe, und eröffnen auch in der Regel den Krankheitsverlauf. Meistentheils beginnen sie in den untern Extremitäten und bleiben in vielen Fällen während der ganzen Dauer der Krankheit auf dieselben beschränkt. In anderen Fällen gesellen sich auch analoge Erscheinungen an den Oberextremitäten hinzu, welche bald eine, bald beide betreffen und endlich in den weitverbreiteten Fällen erstreckt sich die Betheiligung bis auf den Bereich des Halsmarkes und der Medulla oblongata. Mitunter treten die Zeichen einer Betheiligung der obern Extremitäten von Anfang an auf, doch selbst bei den hochgelegenen Herden pflegen die untern Extremitäten anzufangen und zunächst stärker betroffen zu sein. Nur äusserst selten beginnt die Affection in den Oberextremitäten früher. — Das wichtigste der hierher gehörigen Symptome ist

die Lähmung. Sie ist eine wirkliche motorische Lähmung, mit deutlicher Abnahme der Kraft, der Leistungsfähigkeit und Ausdauer. Nur in den leichteren Graden kann es schwer sein, dies zu constatiren, meist ist die Abnahme der Energie, des Wider-

standes gegen passive Bewegungen deutlich. Die Form der Lähmung hängt von dem Sitze und der Verbreitung des oder der Herde ab und wechselt hiermit in allen Formen. Die Paraplegie ist die überwiegende Form, meistens mit geringer Betheiligung der Arme, zuweilen sind letztere ganz frei. Die Paraplegie hat nicht immer beide Beine gleichmässig befallen, zuweilen ist das eine viel stärker gelähmt als das andere, ja ganz frei und es kommen Andeutungen der Hemiparaplegie (Brown-Séquard) vor. Auch Hemiplegia spinalis kommt vor, in der Weise, dass eine ganze Seite, Arm und Bein, viel mehr afficirt ist, wie die andere, doch dürfte kaum je die zweite Seite ganz intact sein. Die Diplegia bracchialis scheint nicht zur Beobachtung gekommen zu sein, wohl aber vorherrschende Lähmung der Arme. In den weitverbreiteten Formen kommt es zur allgemeinen Lähmung und zwar dreier oder aller vier Extremitäten und endlich bei Betheiligung der Medulla oblongata zu einer so allgemeinen Ausdehnung bis auf die Zunge, dass das Bild einer durch Verbreitung allgemein gewordenen Bulbärparalyse gleicht.

Die Intensität der Lähmung wechselt in allen Graden, doch gehören die intensivsten, vollkommenen Lähmungen zu den Seltenheiten und kommen nur in den schwersten Formen und den letzten Stadien zur Beobachtung. Die leichteren Formen, wo der Patient noch mit Mühe und Anstrengung geht, prävaliren. Dies erklärt sich aus der Verbreitung des Processes, welcher nur äusserst selten den ganzen oder fast ganzen Querschnitt einnimmt und aus der schon von Charcot hervorgehobenen anatomischen Eigenthümlichkeit, dass nur selten die Nerven ganz untergehen und namentlich die sklerotisirten und hypertrophirten Achsencylinder bestehen bleiben. Noch seltener als die untern bieten die obern Extremitäten hochgradige Lähmungen dar, meist beschränkt sich ihre Functionsstörung auf Schwäche, Gefühl von Schwere und Steifigkeit, sowie leichte Ermüdung.

Was die Art der Muskelbewegung betrifft, so ist sie im Gegensatz zur Ataxie ausgezeichnet durch Schwerfälligkeit und Langsamkeit: selbst da, wo die Kraft der Einzelbewegung noch eine beträchtliche ist, erscheint sie schwerfällig; der Patient hat das Gefühl, als ob er sich zu jeder Bewegung besonders anstrengen müsse, als ob seine Glieder schwer, von Blei oder mit Gewichten belastet wären. Daher sind auch die Bewegungen im Ganzen schleppend und langsam und jene Art der motorischen Verlangsamung, von welcher Bd. I, p. 149 die Rede war, wird öfters beobachtet. Insbesondere ist der Patient ausser Stande, dieselbe Bewegung z. B. der Hände, der Füsse so schnell hintereinander zu wiederholen, wie ein Gesunder; auffällig wird dies zuerst an den Fingern, welche daher zu feineren Arbeiten, zum Klavierspielen etc. unbrauchbar werden und unter deren Functionsstörung die Handschrift kritzlig wird. Auch ist eine gewisse Art von Mitbewegungen zu beobachten, welche sich vielleicht von dem erforderlichen abnorm intensiven Willensimpuls, vielleicht auch von

dem Untergang einiger motorischer Bahnen ableiten lassen. Der Patient kann nämlich nicht mehr die Muskeln so isolirt bewegen, wie sonst: er kann nicht mehr die einzelnen Zehen allein, sondern nur gleichzeitig, zuweilen nicht ohne gleichzeitige Flexion des Fusses bewegen. Auch an den Händen leiden die isolirten Bewegungen. Selbst an den Ober- und Unterextremitäten kann man beobachten, dass bei grosser Anstrengung zum Gehen alle Muskeln, selbst die Antagonisten der gewollten sich contrahiren und die Bewegung hemmen.

Mit dieser Schwerfälligkeit gepaart, oder auch zuweilen ohne dieselbe, kommt nun auch das von Charcot bei der cerebro-spinalen Form geschilderte Zittern vor, allein seltener und in viel weniger exquisiter Weise. An den Unterextremitäten kommt es öfters und recht heftig vor, wenn der Patient seine Situation ändert, wenn er vom Sitzen aufsteht oder sich niedersetzt, oder nach dem Gehen stillsteht. Dies Zittern ist mitunter convulsivisch, erschüttert den ganzen Körper, ist aber nicht mit vermehrter Schwäche verbunden, sondern geht bald vorüber. Meistentheils (jedoch nicht immer) ist es mit lebhafter electrischer und Reflexerregbarkeit gepaart und geht in die exquisiten Formen der sogenannten Epilepsie spinale über. An den Armen entsinne ich mich nicht bei der rein spinalen Sklerose dasselbe Zittern, ebensowenig eine stossweise, atactische Art der Bewegungen beobachtet zu haben.*) — Auch die stossweise, absatzweise Bewegung, welche an Ataxie erinnert, kommt mitunter vor. —

Sehr wesentlich an der Schwerfälligkeit der Bewegungen betheiligt, ist die eigenthümliche Rigidität (raideur) der Muskeln, welche eine der Sklerose vorzüglich und häufig zukommendes Phänomen darstellt. Die Muskeln fühlen sich häufig schon in der Ruhe auffallend hart an, während sie beim Anspannen weich bleiben wie ein gesunder Muskel; bei passiven Bewegungen spürt man einen eigenthümlichen Widerstand, welcher etwas an den Widerstand todtenstarrer Muskeln erinnert und das Gefühl giebt, als ob man eine zähe, knetbare Masse dehnt. Die Intensität dieses Gefühles wechselt, nicht nur nach den verschiedenen Fällen, sondern auch der verschiedenen Muskeln desselben Kranken und endlich an denselben Muskeln zu verschiedenen Zeiten. Mitunter wird der Widerstand leicht, mitunter schwer überwunden. Zuweilen werden die Muskeln besonders hart bei intendirter spontaner oder passiver Bewegung und fast immer wird die Spannung durch Wiederholung und besonders schnelle Wiederholung derselben Bewegung gesteigert. Am häufigsten beobachtet man diese Rigidität an den Adductoren des Oberschenkels, dann an den Extensoren des Oberschenkels, oder endlich am ganzen Bein, seltener sind die Oberextremitäten davon ergriffen, in noch selteneren Fällen von sehr diffuser Sklerose kann man sie fast am ganzen Muskelsystem nachweisen, auch an den

*) Kürzlich habe ich dies Symptom auch am Arm gesehen, verbunden mit erhöhten Sehnenreflexen, wie sie Erb und Westphal am Bein beschrieben haben.

Muskeln des Rumpfes, so dass daraus eine eigenthümliche Steifigkeit des Rückens resultirt. Die rigiden Muskeln sind in der Regel von guter Ernährung, doch kommt dasselbe Phänomen auch an abgemagerten Muskeln vor. Die electrische Erregbarkeit ist meist lebhaft. Häufig werden die in Contractur befindlichen oder zur Contractur übergehenden Muskeln deutlich rigide gefunden. Der Grund dieses Phänomens ist schwer zu erkennen: erhöhte Erregbarkeit und Mitbewegungen kommen wohl in Betracht, können aber kaum allein beschuldigt werden. Eine anatomische Alteration der Muskeln ist bisher nicht immer zu constatiren gewesen, namentlich nicht an den gut ernährten Muskeln; zu der Annahme, dass es sich um eine Veränderung des Muskelinhalts handelt, die etwa zu der Nervensklerose in Beziehung stehen könnte, liegen noch keine bestimmten Gründe vor.

Dass diese Rigidität auf die Function einen grossen Einfluss ausüben muss, ist leicht ersichtlich. Die Bewegungen werden dadurch schwerfällig, steif, langsam und schleppend, indem die Excursionen nur gering sind. Es kommt noch hinzu, dass die Spannung von dem Beginn der Bewegung an mit jedem Momente zunimmt, dass sie durch Mitbewegung und durch die Anstrengung wächst, so dass schliesslich das Gehen zur Unmöglichkeit wird. Ich kannte z. B. einen Patienten, welcher, nachdem er eine Zeit lang gelegen, die Beine mit völliger Leichtigkeit bewegte und z. B. im Liegen das Bein leicht und frei erheben und flectiren konnte. Allein mit jedem Mal, dass er diese Bewegung wiederholte, traten die Muskelspannungen mehr und mehr ein und nach 3 – 4- oder 8—10maliger Wiederholung war er nicht mehr im Stande, das Knie zu beugen, während die sehr kräftig entwickelten Schenkelmuskeln hart und gespannt anzufühlen waren.

Aus dieser Art der Muskelaction resultirt nun die Art des Ganges, etwa so, wie es schon Ollivier beschreibt. Er ist im Allgemeinen schwerfällig, schleppend und bildet somit einen auffälligen Gegensatz zu den Atactischen. Die Füsse werden kaum vom Boden erhoben, sie werden geschleift, die Schritte sind kurz. Wenn Muskelrigidität oder Contracturen bestehen, so ist der Gang auffällig mühsam, der Kranke unterstützt die intendirten Bewegungen mit dem Körper, z. B. bei Contractur der Adductoren mit dem Becken, er sucht die widerstrebenden Beine zu werfen, man sieht aber leicht die behinderte, geklemmte Bewegung der Schenkel. Wenn das ganze Bein steif wird, so beugt der Patient den Rumpf nach hinten über, erhebt sich auch wohl auf den Zehenspitzen, um den Fuss vom Boden loszulösen: dennoch gelingt es nur unvollkommen, der Fuss schleift am Boden und besonders die Zehenspitze stösst an Schwellen, Teppichen etc. an und bringt den Kranken leicht zum fallen. Der Patient bedarf eines Stockes zur Stütze. Mit jedem Schritt wird das Gehen schwieriger, er ist bald vollkommen ermüdet, vermag aber längere Zeit zu stehen und ist nach kurzem Stehen oder Liegen bald ausgeruht. Dazwischen tritt nun, besonders beim Uebergang aus dem Stehen und Sitzen

öfters Zittern ein. Im weitern Fortschritt der Krankheit wird der Gang immer mehr unsicher und schleppend, so dass der Kranke schliesslich kaum stehen und nur an Möbeln sich haltend gehen kann. Auch das Stehen ist unsicher, eine Art steifen Balancirens; er steht etwa wie eine Porzellanpuppe. Endlich ist weder Gehen noch Stehen möglich.

In diesen intensiven Fällen kommt es nun nicht selten späterhin zur permanenten Contractur der Muskeln. Sie geht öfters aus der vorübergehenden, reflectorischen Rigidität hervor, ist aber nicht immer die Folge davon. Am häufigsten trifft man bei der chronischen Myelitis des Dorsalmarks die Contractur der Adductoren, oder des Quadriceps, wodurch der Gang ein eigenthümliches Gepräge erhält. Seltener kommt es zu so intensiven Contracturen im Knie, dass das Gehen unmöglich wird und die Patienten nur im Bett oder nur im Stuhle sitzend verweilen können. Selten und wie es scheint nur vorübergehend kommen die permanenten Extensionscontracturen im Knie vor, bei welchen jede Beugung des Beines activ und passiv auf die grössten Widerstände stösst. In den höchsten Graden der Contractur der Beine sind dieselben in Hüft- und Kniegelenken so stark flectirt, dass die Ferse das Gesäss berührt, fast immer gleichzeitig mit Contractur der Adductoren, welche die Spreizung der Schenkel verhindert. Die unten folgenden Fälle geben Beispiele von derartigen Contracturen. Meistentheils ist die Contractur mit erhöhter Reflexerregbarkeit und mit theilweiser Atrophie einzelner Muskelgruppen gepaart. Die contrahirten Muskeln werden zuweilen hypertrophisch.

Die Erregbarkeit der Muskeln betreffend, so sind die Reflexe öfters erhöht: dies ist namentlich der Fall, wenn intensivere Herde oberhalb der Lendenanschwellung liegen und die Lendenanschwellung selbst entweder ganz frei oder doch nicht hochgradig erkrankt ist. Dann haben wir die bekannten Bedingungen erhöhter Reflexerregbarkeit, welche bei Stichen in die Fusssohlen, Kneipen etc. hervortritt. Daran schliessen sich auch jene schon besprochenen convulsivischen Erschütterungen, welche mitunter in heftigen Anfällen auftreten und in der Regel durch Reflexreize hervorgerufen sind: unter diesen Reizen sind starke Dehnungen der Muskeln, der Gelenke zu nennen (auch Erb's und Westphal's Sehnenreflexe rechne ich hierher). Das von Brown-Séquard angegebene Mittel, um diese Reflexe sofort zum Stillstand zu bringen, besteht in einer heftigen Plantarflexion des Fusses, welche offenbar den Effect einer Reflexhemmung hat.

Die electrische Erregbarkeit der Muskeln ist meistentheils ziemlich normal. Zuweilen ist sie erhöht und trifft dann auch wohl mit erhöhter mechanischer Erregbarkeit zusammen; da wo stärkere Muskelatrophieen vorhanden sind, pflegt sie herabgesetzt, nur äusserst selten an einzelnen Muskeln erloschen zu sein. An der Muskelzuckung selbst sieht man zuweilen deutlich, dass sie langsamer ansteigt und abfällt, wie am normalen Muskel. An den atrophischen Muskel habe ich auch einige Male erhöhte galvanische Erregbarkeit (Entartungsreaction) beobachtet.

Die Ernährung der Muskeln bleibt in vielen Fällen trotz grosser Schwäche intact, doch sind Muskelatrophieen geringeren Grades im Verlaufe der Krankheit nicht selten. Meist beschränken sie sich darauf, dass die Muskulatur der paralytischen Unterextremitäten im Ganzen abnimmt oder dass eine Extremität etwas stärkere Atrophie zeigt, wie die andere. Auch hochgradige Muskelatrophieen kommen vor. Sie betreffen entweder einzelne Muskelgruppen der Extremitäten, z. B. die Peronaei oder die Extensoren des Oberschenkels, oder es bilden sich allmälig weitverbreitete und starke Muskelatrophieen aus, welche mit einer intensiven Erkrankung der grauen Substanz zusammenfallen. Häufiger betreffen sie die obern Extremitäten, und bieten dann ein Krankheitsbild dar, welches der progressiven Muskelatrophie ähnlich wird, doch aber nicht wohl zu so hochgradigen, in typischer Weise fortschreitenden Formen führt, die Lähmung geht nicht allein der Atrophie vorher, sondern bleibt auch vorherrschend. An den untern Extremitäten sind verbreitete Muskelatrophieen seltener und betreffen in der Regel einzelne Muskelgruppen allein oder stärker, besonders die Extensores femoris und die Peronaei, wodurch die Bildung von Contracturen befördert wird. Die Flexoren des Oberschenkels behalten, obgleich in Contractur, lange Zeit ihr normales Volumen und können sogar hypertrophiren. Diese Muskelatrophieen lassen auf eine Betheiligung der grauen Substanz schliessen, mit sklerotischer Pigmentatrophie der Ganglienzellen. Viel häufiger ist die graue Substanz der Halsanschwellung in den Process hineingezogen, als die der Lendenanschwellung, was mit der Verbreitung der Muskelatrophie übereinstimmt. Die sehr verbreiteten Muskelatrophieen gehören den sehr verbreiteten diffusen Formen an.

b. Die Symptome der Sensibilität.

Schmerzen sind bei der chronischen Rückenmarkssklerose nicht immer oder doch wenigstens nicht in eclatanter Weise vorhanden. Manche Fälle verlaufen ganz ohne Schmerzen, doch bilden immerhin diejenigen Fälle die Mehrzahl, wo ab und zu Schmerzen von variabler Intensität vorhanden waren. Gegen die Intensität, Wichtigkeit und Mannigfaltigkeit der motorischen Symptome treten sie sehr zurück. — a) Spinalschmerz: ein fixer Schmerz entsprechend einem sklerotischen Herde ist selten. Häufiger ein Spinalschmerz, der in seinem Sitze schwankt. Am häufigsten ist Kreuzschmerz, auf die Sacral- oder untere Dorsalgegend fixirt, auch zwischen den Schultern, entsprechend der Cervicalanschwellung, kommt er vor. Selten ist eine entschiedene Empfindlichkeit der Wirbel auf Druck, Klopfen oder Berührung mit einem heissen Schwamm vorhanden. Diese Spinalschmerzen wechseln Sitz und Intensität, sie sind meistentheils weder anhaltend noch heftig.

b) Gefühl des um die Brust gelegten Reifens, entsprechend der Höhe des hauptsächlichsten Herdes, kommt hier und da ebenso wie bei der Sklerose der Hinterstränge vor.

c) Auch excentrische, neuralgische Schmerzen, denen der Tabes sehr ähnlich, kommen in manchen Fällen vor. Sie sind kein constantes Symptom, aber doch ziemlich häufig. Ihre Intensität pflegt im Ganzen mässig zu sein, doch sind sie in manchen Fällen so heftig, wie bei der sogenannten Tabes dolorosa, so dass die Patienten wimmern und aufschreien und der Schlaf gestört ist. Sie treten ebenfalls in Paroxysmen auf, besonders bei Witterungswechseln und in der kalten Jahreszeit. Sie sind oft lange Zeit sehr heftig, lassen dann aber nach und verschwinden selbst gänzlich.

d) Mitunter wird auch ein Gefühl von Ameisenlaufen, von Absterben, von Kälte und Starre in den Extremitäten angegeben, selten ist das Gefühl von Brennen und Jucken. Oefters wird ein unangenehmes Gefühl von Schwere empfunden, welches in den Muskeln liegt. Die Patienten haben beständig das Gefühl grosser Ermüdung, beim Gehen haben sie die Empfindung als ob Centnergewichte an den Füssen hingen oder als ob sie in tiefem Sande oder Lehm gingen, aus welchem sie die Füsse nur mit Anstrengung erheben können. Das Gefühl der Steifigkeit ist am Morgen und nach langem Sitzen stärker als wenn die Muskeln schon in Thätigkeit waren, tritt aber nach Anstrengungen wieder stärker hervor.

Objective Störungen der Sensibilität fehlen oft ganz oder sind wenigstens in keiner Weise nachweisbar. Dennoch findet sich in solchen Fällen post mortem öfters eine nicht unbeträchtliche Erkrankung der Hinterstränge, eine Beobachtung, welche übrigens mit anderweitigen Erfahrungen übereinstimmt und welche meiner Ansicht nach nur das beweist, dass ein nicht unbeträchtlicher Theil von sensiblen Fasern im Rückenmark zerstört sein muss, ehe nachweisbare Gefühlsstörungen resultiren. — In einigen Fällen sind die Störungen der Sensibilität deutlicher, insbesondere wenn man gesunde Partieen zum Vergleich nimmt: sie sind mitunter halbseitig stärker und dann mit der Intensität der motorischen Lähmung gekreuzt. Hochgradige Sensibilitätsstörungen kommen bei sehr intensiven Formen mit hochgradiger Paralyse vor, gewöhnlich an den untern Extremitäten mit Contractur-Paraplegie, in seltenen Fällen stehen sie auch wohl im Zusammenhang mit einer ungewöhnlichen Verbreitungsart des Processes. — Auch Hyperästhesie wird öfters, besonders an den untern Extremitäten beobachtet. — Als Dysesthésie beschreibt Charcot eine Eigenthümlichkeit der Empfindung, wenn die verschiedenen Reizungen der Haut eine schmerzhafte Empfindung hervorrufen; der Kranke vergleicht sie einer Art Vibration, welche die ganze Ausdehnung des Gliedes durchläuft (bei Compression und Myelitis transversa).

Blase und Mastdarm zeigen häufig gar keine, öfters geringe Störungen, nur in den intensiveren Formen kommt es zu hochgradigen Functionsstörungen, zu Cystitis und Decubitus.

Die Geschlechtsfunction der Männer ist in den Fällen mittlerer Intensität oft nicht merklich beeinträchtigt, in hohen Graden leidet sie in der Regel, selten sind reflectorische Erectionen. Bei Frauen geht die Menstruation oft ohne alle Störung von stat-

ten, nicht selten aber wird sie unregelmässig, aussetzend. Auch Schwangerschaften sind vorgekommen und normal verlaufen.

Trophische Symptome ausser den Muskeln kommen in seltenen Fällen ebenso wie bei der multiplen Sklerose vor.

Verlauf.

Die Entwicklung der Krankheit ist entweder eine subacute und selbst acute unter apoplektiformen Symptomen, oder sie ist mehr gleichmässig progressiv, von kleinen unmerklichen Anfängen beginnend und allmälig zu bedeutenden Symptomen fortschreitend. Auch hierbei kommt es mitunter zu bedeutenderen Schüben und zu anderer Zeit zum Stillstand des Processes, wodurch ein Uebergang zur ersten Entwicklungsart gebildet wird.

Die Fälle der ersten Art setzen sich aus mehreren Anfällen zusammen, von denen namentlich der erste meistentheils eine sehr bedeutende Besserung erfährt, jedoch mehr oder minder deutliche Residuen hinterlässt. Bei diesen kann es ein für allemal sein Bewenden haben. Doch besteht eine Disposition zu Rückfällen und Recrudescenzen, welche oft durch neue Schädlichkeiten bedingt sind, oft ohne alle Veranlassung auftreten. Der neue Schub betrifft entweder die frühere oder auch eine neue Stelle und verläuft meist ungünstiger, wie der erstere. Er bleibt länger bestehen, wird weniger rückgängig und hinterlässt bedeutendere bleibende Störungen. Diese können nunmehr unverändert fortbestehen oder weiterhin durch neue plötzliche oder allmälige Nachschübe gesteigert werden. — In der andern Reihe von Fällen ist der Verlauf langsam und progressiv, ohne deutliche Schübe, doch pflegen auch hier günstigere Zeiten mit ungünstigen progressiven Perioden zu wechseln.

Fast immer beginnen die ersten Symptome in den Unterextremitäten: in der Mehrzahl der Fälle werden später die obern Extremitäten ebenfalls in den Process hineingezogen. Allein ihre Betheiligung ist oft so gering, dass sie nur zeitweise Schmerz- und Steifigkeit darbieten, und im Wesentlichen intact erscheinen. Die Affection der Unterextremitäten bildet die Hauptsache. In andern Fällen sind die Arme stark afficirt, die Symptome treten an ihnen frühzeitig und sehr intensiv auf, so dass sie selbst über die Unterextremitäten überwiegen. Endlich kommt es zur Verbreitung auf das Halsmark und die Medulla oblongata und es kann durch Betheiligung des Respirationscentrums Lebensgefahr und Exitus lethalis entstehen. Auch auf das Cerebrum greift der Process gelegentlich über, so dass sich die oben besprochenen Symptome der cerebrospinalen Form hinzugesellen.

Ein umgekehrter absteigender Verlauf, so dass die Arme vor den Beinen ergriffen sind, ist bei der rein spinalen Form sehr selten. Häufiger kommt ein absteigender Verlauf in sofern zur Beobachtung, als sich die spinalen Symptome erst späterhin zu den cerebralen hinzugesellen; auch kommt es vor, dass die cerebralen

zuerst entstehen, verschwinden und dann die rein spinale Form sich entwickelt, wovon unten ein Beispiel folgt.

Die Dauer der Krankheit ist eine chronische über viele Jahre ausgedehnte. Häufig bleibt die Entwicklung der Symptome soweit stationär oder schreitet so langsam fort, dass das Leben in keiner Weise bedroht ist und die Kranken das natürliche Lebensende erreichen. Selbst diejenigen Fälle, welche von vornherein eine grosse Ausdehnung und Intensität darbieten, dauern mehrere Jahre. Der Tod erfolgt durch intercurrirende Krankheiten, mehr zufällig, oder durch Verbreitung des Processes auf die Medulla oblongata, oder durch Decubitus und Cystitis. Das Hinzutreten solcher Symptome — allgemeiner Verfall und Abmagerung künden das letzte Stadium, das herannahende Lebensende an.

Die Prognose ist meiner Ansicht nach im Ganzen ungünstiger, als bei der Ataxie. Die Sklerose selbst lässt die Aussicht auf Heilung nicht mehr zu und eine theilweise Ausgleichung der Functionsstörungen durch Compensation, wie bei der Tabes, ist hier kaum zu erwarten. Ueberdies sind die Patienten schlechter daran, da in den schweren Fällen ihre Hülflosigkeit durch die starke Muskellähmung und Atrophie viel grösser ist. Die Hoffnung eines günstigen therapeutischen Erfolges knüpft sich theils an die Möglichkeit, den Process zum Stillstand zu bringen, was zuweilen gelingt, aber doch mit Sicherheit nicht berechnet werden kann; ferner sind Besserungen möglich durch Kräftigung des Körpers im Allgemeinen und damit auch der Muskeln, durch Milderung und Beseitigung der Beschwerden, z. B. der Schmerzen, der Cystitis etc. Am günstigsten ist die Aussicht auf Besserung nach acuten Schüben, welche sich ähnlich wie acute Myelitis verhalten und einer mehr oder weniger bedeutenden Besserung fähig sind. Die Erfahrung lehrt, dass je öfter sich diese Schübe wiederholt haben, um so weniger auf Erfolg zu rechnen ist. Wenn aber die Symptome der Lähmung bereits lange constant fortbestanden haben, so ist nur wenig zu hoffen. Muskelatrophieen, welche schon Monate lang bestehen, werden nur selten erheblich gebessert: frische geben eine etwas bessere Aussicht. — Hinsichtlich des Lebens, so ist dasselbe in den schwersten Fällen, wo die Lähmung hochgradig und verbreitet ist, wo die Medulla oblongata bereits betheiligt ist und zumal, wenn sich bereits Cystitis und Decubitus entwickelt haben, direct bedroht, es handelt sich dann in der Regel nur noch um eine Dauer von einigen Monaten. In den weniger intensiven Formen ist das Leben nicht direct bedroht und kann viele Jahre bestehen. Je weniger der Verlauf Neigung zum Fortschreiten zeigt, um so besser ist die Prognose. —

Diagnose.

Die Diagnose der Sklerose basirt auf den Zeichen einer chronischen, bereits mindestens 2—3 Jahre umfassenden, allmälig oder in Schüben fortschreitenden entzündlichen Affection der Rückenmarkssubstanz. Die einzelnen Symptome, namentlich die der Motilität an-

gehörigen (Lähmung, Rigidität, Atrophie), sowie die Art der excentrischen Schmerzen dienen zur grössern Sicherstellung der Diagnose. Der Sitz und die Ausbreitung des Processes sind im Allgemeinen nach den für die Diagnose der Rückenmarkskrankheiten gegebenen Grundsätzen unschwer zu beurtheilen, wobei nur festzuhalten ist, dass die Verbreitung auch der diffusen Formen nur selten eine ganz gleichmässig continuirliche ist und dass auch im weitern Umkreis noch Herde bestehen können, welche sich nicht durch Symptome documentiren. Im Ganzen hat die Diagnose keine sehr grossen Schwierigkeiten: manche Fälle allerdings können nicht sicher genug von andern Formen unterschieden werden.

Die differenzielle Diagnose bezieht sich: 1) auf die Ataxie: die typische Form beider Krankheiten ist durch die Art der Motilitätsstörung genügend unterschieden. Allein bei den seltenen Formen der grauen Degeneration der hintern Stränge, wo die Ataxie verdeckt, die Muskeln atrophirt sind, kann es schwer oder unmöglich sein, beide Formen mit Sicherheit zu unterscheiden. Die Entwicklung und die Intensität der Sensibilitätsstörungen, sowie Andeutungen von Ataxie können eine wenigstens wahrscheinliche Entscheidung geben.

2) Die progressive Muskelatrophie und Bulbärparalyse. Weit vorgeschrittene Formen von Sklerose der Halspartie oder von diffuser Sklerose setzen ein Krankheitsbild, welches jenem ähnlich sein kann. Doch ist meiner Ansicht nach die Entwicklung vollkommen entscheidend, indem hier die Atrophie erst zu einer längere Zeit bestehenden Lähmung hinzutritt, dort aber mit der Krankheit überhaupt beginnt und fortschreitet. Die progressive Muskelatrophie ist eine primäre Atrophie der motorischen Apparate, die Sklerose ein interstitieller Process, welcher nur allmälig die Ganglienzellen zum Schwunde bringt.

3) Fälle von pericentraler Sklerose des Centralcanales mit Syringomyelie können Veranlassung zur Verwechselung geben. Diese Form ist bis jetzt der Diagnose noch nicht zugänglich, sie scheint sich ganz unmerklich zu entwickeln und Symptome zu erzeugen, welche einer schleichenden chronischen Myelitis ähnlich sind. Dies kann jedoch um so weniger Wunder nehmen, als die pericentrale Sklerose in der Mehrzahl der Fälle nicht Ursache der Symptome ist, sondern andere Veränderungen des Rückenmarks sich hinzugesellen, welche denen der Sklerose sehr analog sind. Die bis jetzt vorhandenen Erfahrungen geben zu einer differentiellen Diagnose noch keinen genügenden Anhaltspunkt.

4) Die atrophische Lähmung Erwachsener unterscheidet sich durch ihre acute Entwicklung, die schnell eintretende Atrophie, den stationären Verlauf und die Beschränkung ausschliesslich auf die Motilität. Uebrigens steht auch dieser Process der Sklerose sehr nahe.

5) Die Residuen acuter Fälle von Myelitis: auch diese sind vielleicht der Sklerose zuzuzählen. Ihr stationäres Verhalten nach anfangs acutem Verlaufe unterscheidet sie.

Therapie.

Die Therapie der Sklerose des Rückenmarks hat bis jetzt noch wenig günstige Erfolge und auch noch wenig selbstständige Erfahrungen aufzuweisen. Wir werden daher auf die bei der Tabes gewonnenen, viel reicheren und zuverlässigeren Erfahrungen recurriren. Im Allgemeinen sind wir auf dieselben Kurmittel angewiesen. Indessen liegt doch eine Differenz vor in den acuten Exacerbationen, welche eine vorsichtigere, antiphlogistische Therapie erheischen. An diese sind zunächst die Hoffnungen auf Erfolge anzuknüpfen und namentlich eine sorgfältige und lange Nachbehandlung einzuleiten, um den Rückfällen nach Möglichkeit vorzubeugen.

In den Perioden chronischen Verlaufes können wir ein wesentliches Rückgehen des Processes nicht mehr erwarten, sondern nur eine Erhaltung und bessere Function der noch restirenden Nerventheile zu erzielen suchen. Die hauptsächlichsten Mittel hierzu sind die Bäder und die Electricität. Im Ganzen ist eine stark reizende Behandlung mehr indicirt und wird besser vertragen. Soolbäder, kohlensäurehaltige Moor- und Eisenbäder, Seebäder sind wirksamer. Auch die Hydrotherapie ist ohne Bedenken anzuwenden. Ebenso finde ich, dass die Electricität hier eine grössere und energischere Anwendung verdient, wie bei der Tabes. Ich habe selbst Fälle gesehen, wo die Patienten starke Ströme verlangten und sich jedesmal darnach gekräftigt fühlten.

Hierzu kommt ein allgemeines Regime, ähnlich wie bei der Tabes, welches eine allgemeine Kräftigung des Körpers erzielt, mit mässiger, nicht zu Ueberanstrengung führender Muskelthätigkeit.

Die medicamentöse Behandlung verdient bisher nur wenig Zutrauen. Jodkali ist zu versuchen, Strychnin gelegentlich zu gebrauchen. Arg. nitr., Leberthran, Secale nach allgemeiner Indication.

Die symptomatische Behandlung hat die Schmerzen ebenso wie bei der Tabes zu behandeln, desgleichen Complicationen wie Cystitis, Verletzungen etc. Eine hervorragende Indication bilden die im Muskelsystem bemerkbaren Symptome, insbesondere die Muskelatrophie und die Muskelspasmen. Letztere sind bei gut erhaltener Kraft und Ernährung an den Functionsstörungen so viel betheiligt, dass die Aufgabe einer directen symptomatischen Behandlung sehr nahe liegt. Indessen gelingt nach den jetzigen Methoden eine erhebliche Besserung nur selten. Der constante Strom hat in manchen Fällen einen entschieden günstigen Einfluss auf diese Spasmen, aber nur selten einen nachhaltigen. Bei lebhafter Erregbarkeit hüte man sich vor starken Strömen und vor Stromwendungen. Auch die Bäder sind zuweilen von guter Wirkung, vorzüglich die warmen (Schwefelbäder), auch von kalten Seebädern sah ich günstige Wirkung. Im Ganzen bleibt aber der Erfolg oft genug weit hinter unseren Erwartungen zurück. — Muskelatrophieen werden mit Electricität (inducirter oder galvanischer) behandelt und die beschränkten, nicht hochgradigen Fälle öfters gebessert. —

Specielle Symptomatologie.

Je nach dem hauptsächlichsten Sitze und der Verbreitung der sklerotischen Herde bietet das Krankheitsbild Verschiedenheiten dar, welche zu verschiedenen Formen gestaltet werden können und welche ihre Analogie in den bei der acuten Myelitis aufgestellten Formen finden. Diese Krankheitsbilder gründen sich noch nicht überall auf genügende, durch die Autopsie controllirte Beobachtungen, indessen werden sie sich doch schon jetzt der Hauptsache nach skizziren lassen. Die Krankheitsformen sind ferner keine ganz abgegrenzten, sie gehen in einander über, wie ja auch die Verbreitung des Herdes oder der Herde keine typisch bestimmte ist, und wie selbst die spinale Sklerose Uebergänge zur cerebro-spinalen Form darbietet.

a. Die Sklerose des Dorsalmarks. Die Symptome derselben betreffen die untern Extremitäten, welche einen wechselnden Grad der motorischen Schwäche, der Lähmung darbieten. Die besonderen Eigenthümlichkeiten der motorischen Paralyse und der noch vorhandenen Muskelactionen entsprechen den oben gegebenen Beschreibungen, das Zittern, die Muskelsteifigkeit, der schleppende Gang finden sich gerade hier vertreten. In weiteren Intensitätsgraden der Krankheit wird die Paralyse so hochgradig, dass das Gehen unmöglich wird, und es bilden sich, nachdem die zitternden Krampfanfälle vorangegangen sind und auch noch bestehen, allmälig permanente Contracturen aus, so dass die Patienten nur noch im Stuhle zubringen können oder im Bette mit angezogenen Knieen liegen. Die obern Extremitäten sind ganz frei oder zeigen nur leichte Andeutungen ihrer Betheiligung, bestehend in ziehenden Schmerzen, Gefühl von Schwere und leichter Ermüdung, welche indessen nur vorübergehend und so unbedeutend bleiben, dass die Function nicht gestört, die Handschrift kaum etwas verändert ist; im Ganzen verschwindet die Betheiligung der Arme gegen die erhebliche Functionsstörung der untern Extremitäten. — Die Sensibilität, die Sphincteren leiden in verschiedenem Grade, wie überhaupt bei der Sklerose. Auch die Ernährung der Muskeln wechselt, indem sie häufig ganz intact bleibt, nicht selten aber auch und besonders da, wo es zu Contracturen kommt, deutliche partielle Atrophieen erkennen lässt.

Fälle von chronischer Myelitis, welche diesem Krankheitsbilde entsprechen und welche daher auf die Erkrankung des Dorsalmarkes zu beziehen sind, werden in der Praxis häufig beobachtet, allein Autopsieen von alleiniger oder vorherrschender Sklerose des Dorsalmarkes sind bisher sehr wenig beigebracht worden. Am exquisitesten ist eine Beobachtung, welche Em. Troisier*) als partielle Sklerose beschrieben hat.

*) Note sur deux cas de lésions scléreuses de la moëlle épinière. Arch. de physiolog. V. p. 709—723. 1873.

Verfasser hat zwei Beobachtungen unter diesem Titel gegeben, allein die erste, deren Titel: Paraplegie; schnelle Entwicklung von Decubitus und andern trophischen Störungen. Sehr circumscripter sklerotischer Herd im Niveau der untern Dorsalgegend des Rückenmarks, — leidet an so vielen Unklarheiten, dass sie nicht wohl für uns verwerthbar ist. Mit der geringen Ausdehnung des Herdes stehen die schweren Erscheinungen im Widerspruch, unter denen der Patient starb, und die schnelle Entwicklung der ganzen Krankheit innerhalb zwei Monaten lässt sich nicht der chronischen Myelitis anreihen. Möglich ist ja, dass eine geringe ältere Sklerose ohne Symptome bestand, zu welcher ein acuter Anfall von Myelitis dorsalis hinzutrat: indessen reicht der gegebene Befund nicht zum Verständniss des Verlaufes und der Symptome hin. — Der zweite Fall betraf eine 40jähr. Frau, welche vor 10 Jahren in Folge eines Abortus von Hallucinationen und Schlaflosigkeit befallen wurde: um dieselbe Zeit bekam sie, nachdem einige Tage Schmerzen im untern Theil der Wirbelsäule und im Thorax vorangegangen waren, Schwäche der untern Extremitäten, Anästhesie der Fusssohlen, Schwindel, und war einige Tage später an der ganzen linken Seite des Körpers gelähmt. Sie wurde mit Vesicatoren, Douchen und Electricität behandelt und im Verlauf mehrerer Wochen soweit hergestellt, dass nur das linke Bein schwach blieb. — Vor 15 Monaten bekam sie wieder einen heftigen brennenden Schmerz im Kreuze, welcher sich ins rechte Bein zog und zeitweise mit krampfhaften Zuckungen verbunden war, das linke Bein blieb schwächer als das rechte, alle Bewegungen waren möglich, aber schwach. Die obern Extremitäten ganz frei. Sensibilität an den untern Extremitäten erhalten, rechts Hyperästhesie. In der letzten Zeit waren beide Beine schwach, aber nicht atrophirt. Das rechte Bein zittert beim Erheben, das linke bietet eine gewisse Rigidität dar. Biegt man die Spitze des Fusses nach oben, so erfolgen in dieser Extremität eine Reihe von Erschütterungen, welche so lange andauern, als man den Fuss in dieser Position hält. Die Sensibilität ist intact. Zuletzt bildete sich eine permanente Contractur der linken Unterextremität aus. Der Tod erfolgte durch Phthisis. — Die Autopsie ergab am Rückenmark: Die Arachnoidea wenig verdickt, das Rückenmark selbst im Allgemeinen klein. Gegen die Mitte der Dorsalpartie bietet die linke Hälfte eine graue Färbung dar, mit allen äusseren Charakteren der Sklerose in einigen Centimetern Höhe. Nach der Erhärtung zeigt die sklerotische Partie eine Höhe von 8 Cm., nach oben und nach unten allmälig verschwindend. Oberhalb bieten die zarten Stränge eine leichte grauliche Verfärbung. Die ganze linke Hälfte des Rückenmarks ist verkleinert. Auf Querschnitten gehört die grösste Ausdehnung des Herdes etwa der Höhe des 6.—7. Brustwirbels an; hier ist die linke Hälfte etwas verkleinert, die Sklerose nimmt den linken Vorderseitenstrang in seiner ganzen Ausdehnung ein und schreitet bis in die graue Substanz vor, in welcher man nur die Clarkeschen Säulen und die Nachbarschaft der vordern Commissur deutlich erkennt. Die hintere Mittelfurche ist von links nach rechts bogenförmig gekrümmt, der linke Hinterstrang atrophirt und theilweise sklerosirt. Nach oben und nach unten nimmt der sklerotische Herd allmälig an Ausdehnung ab, nach oben zeigen die zarten Stränge, nach unten die Hinterseitenstränge eine leichte Andeutung secundärer Degeneration.

Der letzte Fall kann als ein gutes Beispiel der Sclerosis dorsalis angesehen werden und entspricht in Entwicklung, Symptomen und Verlauf dem oben gezeichneten Krankheitsbilde. Natürlich sind in andern Fällen die einzelnen Symptome nach Sitz und Verbreitung des Herdes vielen Varietäten unterworfen. Ich lasse eine Beobachtung folgen, welche einen der intensivsten Grade dieser Sklerose darstellt: die Paraplegie ist fast vollkommen, die Unterextremitäten befinden sich in Contractur, die Reflexe sind noch lebhaft, die obern Extremitäten sind frei. Beispiele mit einer geringeren Entwicklung der Symptome könnten in grosser Anzahl beigebracht werden. Sie kommen relativ häufig in Folge spontaner Erkrankung vor: rheumatische Ursachen sind die häufigsten, auch psychische Ursachen kommen, wie bei der acuten Myelitis, in Betracht. Ferner sieht man ähnliche Fälle als Residuen von Läh-

mungen nach acuten Krankheiten und endlich auch nach traumatischer Myelitis, wovon z. B. der Fall W. Bd. II, 1. Abth., p. 96 ein gutes Beispiel giebt.

Barbara K., Ehefrau, 55 Jahre alt, recipirt zu Strassburg den 27. August 1874.

Anamnese. Patientin giebt an, aus ganz gesunder Familie zu stammen, in welcher Nervenkrankheiten und Lähmungen nicht vorgekommen sind. Sie selbst erinnert sich nicht in der Jugend krank gewesen zu sein, bekam ihre Regel im 13. Jahre, verheirathete sich im 27. und bekam ein Kind, welches noch lebt und gesund ist. In ihrem 50. Lebensjahre verspürte Patientin zuerst eine Schwäche im linken Beine, welche sich ganz allmälig verschlimmerte. Sie hatte zuweilen ein Gefühl in demselben als ob es eingeschlafen wäre. Eigentliche Schmerzen, Krämpfe u. dergl. fehlten. Nach einiger Zeit konnte sie das Bein nicht mehr odentlich heben, es war wie gelähmt, die passiven Bewegungen jedoch ungehindert. Zu derselben Zeit als sich diese Schwäche im linken Bein entwickelte, hatte Patientin ein taubes Gefühl in beiden Füssen, spürte den Boden nicht ordentlich und hatte ein Gefühl, als ob sie auf Sand ginge. Sie musste damals schon mit einem Stock gehen, schleppte die Füsse und ermüdete sehr leicht. Dass der Gang bei geschlossenen Augen unsicherer gewesen, will sie nicht bemerkt haben. In diesem Zustande befand sich Patientin zu Anfang des Krieges. Sie giebt nun weiter an, dass in Folge des Schreckens, mit dem einige Kriegsscenen in ihrem Dorfe (Misshandlung ihres Mannes, Erschiessen ihres Schwagers) verbunden waren, ferner in Folge eines 24stündigen Aufenthaltes in einem Keller ihr Leiden sich sehr verschlimmert habe. Sie konnte das linke Bein fast gar nicht mehr bewegen und verspürte von Zeit zu Zeit Ameisenlaufen der leidenden Extremität. Nach und nach machte sich auch im rechten Bein eine auffällige Schwäche (geringer als links) bemerkbar. Vor nunmehr zwei Jahren traten ziemlich plötzlich Krämpfe in den Extremitäten auf, im rechten etwa zwei Wochen später als im linken. Durch diese Krämpfe wurden entweder beide Beine oder nur das eine mit grosser Gewalt unwillkürlich im Knie flectirt und gegen den Rumpf angezogen. Links waren diese Krämpfe stärker als rechts, stets mit intensiven stechenden Schmerzen, sowie mit einem zusammenschnürenden Gefühl in der Unterbauchgegend verbunden. Ausserhalb der Krämpfe verspürte Patientin nie Schmerzen in den Beinen, auch nicht im Rücken oder im Kreuze. Die Krämpfe traten sowohl spontan, als nach den leisesten Reizen der Extremitäten ein: schon eine Berührung, namentlich aber Bewegungsversuche riefen sie hervor. Seit etwa einem Jahre bildeten sich Contracturen aus, Patientin verlor nach und nach das Vermögen die Beine im Knie vollständig zu strecken, links traten die Contracturen früher und stärker ein als rechts. Seit dem Eintritt der Krämpfe und der mit ihnen verbundenen Schmerzen magerten die Beine erheblich ab. Von Sensibilitätsstörungen weiss Patientin nichts anzugeben, ausser dass sie von Zeit zu Zeit, jedoch seltener als vor Eintritt der Krämpfe, Ameisenkriechen und Taubheit in beiden Beinen bemerkte. Den Urin hat sie stets gut halten können. Incontinentia alvi war nur sehr vorübergehend vorhanden. Seit einem Jahre ist der Process im Wesentlichen stationär geblieben.

Status praesens. Patientin ist von ziemlich kräftiger Statur, etwas schwacher Muskulatur, ziemlich gut genährt, Gesicht von normaler Färbung. Sie bringt einen Theil des Tages ausser Bett zu, kann aber weder allein stehen noch gehen, weil bei jedem Versuch, die Beine zu bewegen, zitternde Krämpfe in denselben auftreten und weil die Beine nicht gestreckt werden können. Kurz vor Beginn eines Krampfanfalles werden die Beine, wie Patientin angiebt, kalt, und nach heftigeren Krämpfen schwitzen sie stark. — Die subjectiven Klagen der Patientin beziehen sich darauf, dass sie sich im untern Theil des Rumpfes, etwa in der Höhe des Darmbeinkammes steif fühle, eine Art pressendes Reifengefühl habe, ferner klagt sie über Steifigkeit im Knie- und im Fussgelenk. In kurzen Pausen, welche nur in der Nacht länger sind, tritt in den Füssen ein Gefühl auf, „als ob Alles darin lebendig würde“, welches Gefühl aufsteigt und an welches sich eine einmalige krampfhafte Contraction des Beines unter Beugung im Knie- und Hüftgelenk anschliesst, verbunden mit einem mehr oder weniger heftigen stechenden und schneidenden Schmerze. Solche Krampfanfälle erfolgen bei jedem Versuch der Bewegung des Beines, besonders beim Versuch der Streckung und bereits auf leise Berührung.

Bei der objectiven Untersuchung zeigt die Wirbelsäule keinerlei Deformitäten, keine ausgesprochene Schmerzhaftigkeit auf Druck etc. Dagegen besteht eine sehr ausgesprochene Steifigkeit im untern Abschnitt (Lenden- und Kreuztheil) der Art, dass die Kranke sich nur aufzurichten vermag, indem sie sich mit beiden Händen aufstützt: Rückwärtsbeugung vermag sie nicht auszuführen. Bewegung des Kopfes unbehindert. — Das Gesicht zeigt keine Abnormitäten, keine Verziehungen, die Pupillen gleich, von mittlerer Grösse, gut reagirend. Auch die obern Extremitäten verhalten sich ganz normal, Brust- und Bauchorgane bieten nichts Abnormes dar. — Die Unterextremitäten liegen in Hüft- und Kniegelenk etwa zu einem halben rechten Winkel flectirt da, zu gleicher Zeit mit den Knieen fest gegen einander gepresst. Activ vermag sie Patientin nicht zu strecken, doch sind geringe willkürliche Bewegungen, besonders stärkere Beugung ausführbar. Passive Streckung ist unter Anwendung ziemlicher Gewalt ausführbar, doch nicht vollkommen, leicht ist stärkere Flexion zu bewirken. Die Beine zu spreizen, d. h. die Kniee auseinander zu ziehen, gelingt ebenfalls unter Anwendung von einiger Gewalt. Bei allen derartigen Manipulationen, wobei sich eine exquisite Rigidität der Muskeln zu erkennen giebt, empfindet Patientin Schmerzen und zugleich treten sehr leicht spontane Zuckungen auf. Letztere erfolgen auch ab und zu ohne alle äussere Reizungen, sie bestehen darin, dass die Beine krampfhaft noch stärker flectirt werden, unter lebhaften Schmerzen in den krampfhaft contrahirten Muskeln. —

Die Flexoren der Oberschenkel springen beiderseits stark hervor und sind hart gespannt, besonders die Sehnen oberhalb der Kniekehle. Auch die Adductoren fühlen sich beiderseits hart und gespannt an: diese beiden Muskelgruppen erscheinen, wenn auch nicht hypertrophirt, so doch weit kräftiger entwickelt als die schlaffen Extensoren des Oberschenkels. Die Muskulatur der Unterschenkel ist mager, schlaff, nicht contrahirt. Durch die Bauchdecken hindurch fühlt man die harten Psoas-Muskeln.

Die Sensibilität beider Beine lässt keine erhebliche Abnormitäten erkennen: Patientin fühlt überall leise Nadelstiche präcise und localisirt sie richtig, die Schmerzempfindung ist intact, Druck auf die Muskulatur der Unterextremitäten ist nicht abnorm empfindlich. — Die Reflexerregbarkeit ist gesteigert: Nadelstiche und andere Reize auf die Unterextremitäten applicirt rufen die schon geschilderten Zuckungen hervor. — Die electrische Erregbarkeit ist in allen Muskeln und in beiden Beinen gleichmässig erhalten. Werden die Electroden des constanten Stromes auf die contrahirten Muskeln der Flexoren oder Adductoren gesetzt, so erfolgen bei Stromwendungen deutliche Zuckungen, und häufig treten dabei krampfhafte Mitbewegungen auf, indem die Beine unter Schmerzen stark flectirt werden, um dann langsam in ihre frühere Stellung zurückzugehen. — Der Urin wird normal entleert und zurückgehalten. Der Stuhlgang in der Regel auch, nur bei eintretender Diarrhöe lässt Patientin zuweilen den Stuhl unter sich gehen.

Die eingeleitete Behandlung mit dem constanten Strom (20 El. ohne Wendung auf das Rückenmark und auf die contrahirten Muskeln) blieb ohne allenErfolg. Patientin wurde nach 8wöchentlichem Aufenthalt im Spital auf ihren Wunsch entlassen.

Epikrise. Die Symptome lassen auf einen ziemlich circumscripten Process im Brusttheile schliessen, welcher nach oben nicht die Höhe des 3. Brustwirbels erreicht, nach unten die Lendenanschwellung ziemlich aber nicht ganz frei lässt. Der Process ist chronisch, progressiv, seit einem Jahre stationär. Deutliche Muskelrigidität und Steifigkeit der Wirbelsäule sind vorhanden. Ob der Ausgangspunkt eine Neuritis des linken Schenkels gewesen, mag dahingestellt sein, weiterhin kann über eine Rückenmarksaffection kein Zweifel bestehen. Das Reifengefühl in der Höhe der Darmbeinkämme deutet auf den untern Brusttheil als Hauptsitz hin.

b) Die Sklerose des obern Brusttheils ist dadurch ausgezeichnet, dass die Betheiligung der obern Extremitäten deutlich ist, sie bleibt aber geringer, wie die der untern Extremitäten. Meistentheils beginnt die Lähmung in den Beinen und ergreift erst später einen oder beide Arme. In diesen beschränkt sich die Betheiligung mitunter auf dumpfe Schmerzen, Schwerfälligkeit und Schwäche. Die untern Extremitäten bieten deutliche Lähmungs-

erscheinungen dar, oft mit ungleicher Betheiligung beider: in der Regel bleibt ihre Ernährung intact, die electrische Erregbarkeit erhalten und die Reflexerregbarkeit gesteigert. Nur wenn sich auch in der Nähe der Lendenanschwellung ein Herd etablirt hat, so leidet die Erregbarkeit und die Ernährung der entsprechenden Extremität, die Muskeln atrophiren deutlich. Muskelrigidität, Anfälle von Zitterkrämpfen, Reflexe kommen häufig zur Beobachtung. Die übrigen Symptome wechseln in analoger Weise an Intensität und Qualität, wie es überhaupt bei dieser Klasse von Krankheiten angegeben ist.

Von dieser Form, welche zu den häufigsten der chronischen Myelitis zu gehören scheint, habe ich mehrere Fälle beobachtet, den einen mit Obduction.

I.

Sklerose im obern Brusttheile des Rückenmarks, mehrere kleinere Herde. Tod durch Endocarditis. Autopsie.

Louise M., Dienstmagd, 30 Jahre alt.

Patientin, aus gesunder Familie stammend, in welcher ähnliche Lähmungskrankheiten, wie die ihrige, unbekannt sind, hat als Kind von 8 Jahren längere Zeit an Intermittens gelitten und im 11. Jahre das Nervenfieber überstanden. Im 18. Jahre bekam sie ihre Menstruation zum ersten Male, im 21. Jahre wurde sie ohne Kunsthülfe leicht und glücklich entbunden. Vor 4 Jahren litt Patientin 14 Tage lang an Gelenkanschwellungen, ein Jahr darauf wiederum 7 Wochen lang an „Gliederweh", seitdem öfters an reissenden Schmerzen in den Beinen, namentlich links, welche zum Fuss ausstrahlten und sich ins Kreuz, von hier bis zwischen die Schultern und selbst in den Kopf zogen. Während des Bombardements von Strassburg will Patientin einmal in Folge eines Schrecks auf das Gesäss gefallen sein, worauf sie 1/2 Stunde lang unfähig blieb zu gehen, dann aber wieder wie früher gehen konnte. In der folgenden Zeit nahmen die reissenden Schmerzen zu, Formicationen traten häufig auf, doch nie das Gefühl des Pelzigseins, der Vertodtung. Vor 1/2 Jahre fiel Patientin ca. 10 Stufen einer Treppe hinunter, wobei sie sich hauptsächlich die untern Halswirbel gestossen haben will; sie wurde in Folge des Falles bewusstlos, konnte 1/4 Stunde nicht gehen und hatte den ganzen Tag über heftige reissende Schmerzen in allen Gliedern, mit Zuckungen und Ameisenkriechen. Seit dieser Zeit bemerkt Patientin eine Abnahme ihrer Kräfte, so dass sie, die früher noch 1/3 Stunde Weges ohne Beschwerde zurücklegen konnte, seither mit äusserster Anstrengung kaum mehr die Hälfte gehen kann. Seit derselben Zeit ist es ihr schwer, den Harn zu halten. Diese Verschlimmerung, sowie die zunehmenden Schmerzen, welche besonders Nachts auftraten und sich von den Füssen ausstrahlend bis zwischen die Schultern und den Hinterkopf zogen, sowie das heftigere Ameisenkriechen veranlassten die Patientin am 13. November 1872 ins Spital einzutreten.

Status praesens vom 17. November. Patientin ist ein ziemlich kräftig gebautes Individuum, von gesunder Gesichtsfarbe und guter Ernährung, sie ist Tags über ausser Bett, fieberfrei. Ihre Klagen beziehen sich 1) auf Schmerzen und Ameisenlaufen in beiden Beinen, welche vom rechten Knie beginnend, sich bis zur Hüfte erstrecken und längs des Rückens bis in den Kopf ausstrahlen; auch links erstreckt sich das Ameisenkriechen bis zur Hüfte. Die Schmerzen bezeichnet Patientin als reissende. 2) Auf Schwäche der untern Extremitäten. Im Bette liegend vermag die Patientin beide Beine zu erheben, sowie alle Bewegungen mit denselben auszuführen, doch sind sie linkerseits entschieden mühsam, steif und langsam. Passiven Streckversuchen des flectirten Knies setzt die Patientin rechts einen nahezu normalen, links einen bedeutend geringeren Widerstand entgegen. Nadelstiche werden an beiden Beinen empfunden, jedoch links lebhafter als rechts, links besteht sogar gegen Druck und Kneipen der Haut und Muskulatur eine mässige Hyperästhesie. Auch die Reflexerregbarkeit ist

links lebhafter als rechts. Die Temperaturempfindung beiderseits gut. (Symptome von Hemiparaparesis). Das linke Bein erscheint ein wenig magerer als das rechte. Auch in den Fingerspitzen giebt Patientin an links etwas schwächer zu fühlen als rechts, der Händedruck erscheint linkerseits weniger kräftig. Zuweilen hat sie ziehende Schmerzen in den Schultern, besonders links, desgleichen ziemlich heftige Stiche in den Seiten unterhalb des Rippenrandes: selten ziehen die Schmerzen von der Schulter bis in die Finger.

Ord.: Jodkali, Salzbäder.

21. Januar. Patientin hat bisher vielfach über Schmerzen in den Beinen, Schultern und Kopf geklagt. Gestern Abend fiel sie unter heftigem Schwindel, Steifigkeit und Schmerzen im linken Bein, Arme und Rücken um. Heute kann sie angeblich wegen Steifigkeit im Rücken nicht aufrecht sitzen, und hat auch in den Beinen viel Reissen. Die Lähmungssymptome erscheinen nicht erheblich geändert.

Ende Februar entwickelte sich bei der Patientin eine fieberhafte Krankheit, welche mit lebhaften Schmerzen in den Extremitäten, in der Wirbelsäule und im Kopfe begann und unter welchen sich die Lähmungen bald steigerten. Es bildete sich ein typhöser Zustand aus, an den Fussgelenken traten zuletzt starke Anschwellungen und Röthung mit lebhafter Empfindlichkeit auf. Die Beine schienen schliesslich total gelähmt, auch die Arme schwer beweglich. Eine genaue Analyse dieser Symptome war nicht mehr möglich. Patientin starb am 29. März 1872.

Die Autopsie ergab als Grund der lethalen fieberhaften Krankheit eine ulcerative Endocarditis. — Das Rückenmark ergab folgenden Befund: Dura spinalis mässig blutreich, Pia leicht getrübt, durch einige leicht trennbare Adhäsionen verwachsen. Im mittleren Brusttheile ist der rechte Seitenstrang stark transparent, das Hinterhorn nach aussen und oben gezogen, der linke Seitenstrang von normaler Farbe. Auch am untern Theil der Halsanschwellung findet sich eine starke Transparenz, dem linken Vorder- und zum Theil linken Seitenstrang angehörig, rechts findet sich ein kleinerer transparenter Herd und endlich in der Mitte der Hinterstränge auch eine transparente Stelle. Weiter oben zeigt die Halsanschwellung eine kleine durchscheinende Stelle im rechten Hinterstrang zunächst dem grauen Hinterhorn. Im obern Brusttheil bietet nur der linke Hinterstrang einen kleinen Herd. Die Halspartie, sowie die Medulla oblongata lassen makroskopisch nichts Krankhaftes erkennen. Der Herd im mittlern Brusttheil scheint durch die Pia deutlich hindurch und hat eine Länge von 15 Mm., der obere, im Halstheile, dem linken Seitenstrange entsprechende hat im Ganzen eine Länge von 80 Mm. Im Gehirn finden sich im Thalamus und Corp. striat. kleine graue Herde. Medulla oblongata zeigt in der rechten Pyramide und der linken Olive zwei kleine verdächtige Stellen, Pons nichts Abnormes.

Mikroskopische Untersuchung (frisch). Abgestrichene Substanz vom grauen Herde des Halstheiles zeigt ein feinfaseriges, netzförmiges Grundgewebe, in welchem sich zahlreiche scharf contourirte, ovale Kerne vorfinden, die zu zwei bis drei, nie in grösseren Massen zusammen liegen. Ausserdem finden sich blasse, scharf contourirte, platte (nicht verästelte) Zellen, welche einen granulirten Kern im Innern und einen zweiten wandständig erkennen lassen. Körnchenzellen und Corpora amylacea sind nur in geringer Anzahl zu erkennen. Die Nervenzellen sind stark pigmentirt. Die Substanz des zweiten Herdes im untern Brusttheil enthält reichliche Körnchenzellen, zum Theil mit deutlichen Kernen.

Epikrise. Die Symptome liessen auf eine chronische Myelitis im Brusttheile schliessen, welche bis in die Cervicalgegend hinauf ragte, die angedeuteten Symptome der Hemiparaparesis deuteten auf vorherrschende Betheiligung der linken Seite, endlich die geringe Abmagerung auf geringe Betheiligung der grauen Substanz. Die lebhaften reissenden Schmerzen über die ganze Wirbelsäule, die Genicksteifigkeit liessen begleitende Meningitis vermuthen. Die Diagnose traf in sofern zu, als der Hauptherd der Erkrankung derselben ziemlich gut entsprach, indem er seine grösste Entwicklung im untern Theile der Halsanschwellung hatte und sich vorherrschend über den linken Seitenstrang erstreckte. An diesen Hauptherd schlossen sich noch viele kleinere Herde, in der Medulla oblongata, dem Halsmark, dem Pons, sogar dem Gehirn (zum Theil erst nach der Erhärtung gefunden), welche sich entschieden durch keine Symptome kund gegeben haben, auch der grössere Herd im untern Brusttheile, vermuthlich der frischeste, hat für sich keine besondern deutlichen Symptome erzeugt. Die Diagnose

disseminirte Sklerose wäre daher nur eine vermuthete gewesen, dagegen der obere Herd einer chronischen Myelitis mit ziemlicher Sicherheit erkennbar. Allenfalls liess der Verlauf, welcher mehrere Schübe zeigt, mehrfache Herde vermuthen. Endlich fanden sich nur schwache Spuren einer diffusen chronischen Meningitis, obwohl die beiden grössten Herde peripher gelegen waren.

II.

Sklerose des obern Brusttheils. — Vielleicht früher schon ein ähnlicher Process im Cerebrum oder der Medulla oblongata, dessen Symptome aber gänzlich verschwanden.

Josespine P., Nähterin, 30 Jahre alt, recipirt den 16. Juni 1874.

Anamnese. Patientin giebt an, dass ihr Vater an der Schwindsucht gestorben, ihre Mutter noch am Leben sei und dass Nervenkrankheiten in ihrer Familie nicht vorgekommen wären. Sie selbst war als Kind während des Zahnens kränklich, musste längere Zeit im Bette liegen und lernte erst spät gehen. Im Alter von 9 Jahren wurde sie von einem grossen Hunde, der sich losgerissen hatte und wüthend auf sie zusprang, so erschreckt, dass sie bewusstlos zu Boden fiel, sie kam aber bald wieder zu sich, ging allein nach Hause, zitterte aber am ganzen Körper. Sie war 3 Wochen lang bettlägerig krank, delirirte in dieser Zeit viel und erholte sich nur allmälig. Im 11. Lebensjahre hatte sie 6 Wochen lang das Wechselfieber, war aber seither im Uebrigen gesund. Im 21. Jahre traten die Menses ein und waren meist unregelmässig; endlich litt Patientin ziemlich häufig an Kopfschmerzen. Diese Kopfschmerzen sollen im 27. Lebensjahre beträchtlich zugenommen haben, sie traten fast täglich auf bei Bewegungen des Kopfes und cessirten in der Ruhe ganz, sie nahmen den Hinterkopf und das Genick ein. Das Allgemeinbefinden blieb ungestört. Im Herbste desselben Jahres fiel sie eines Tages, als sie besonders starke Schmerzen verspürte,*) plötzlich vom Stuhl und verlor das Bewusstsein auf einige Minuten. Als sie wieder zu sich kam, vermochte sie allerdings allein zu gehen, aber verspürte ein Gefühl von Schwäche und Mattigkeit in beiden Beinen, nebst Ameisenkriechen im linken Beine. Dies Gefühl von Schwäche verlor sich erst im Verlaufe von etwa 4 Wochen ganz, auch das Ameisenkriechen verlor sich. Einige Monate später, während die Schmerzen im Hinterkopf bei ungestörtem Allgemeinbefinden ziemlich unverändert fortbestanden, stellten sich, ziemlich plötzlich im Januar 1872 sehr heftige reissende Schmerzen im Rücken ein, mit der Empfindung, als ob der Körper etwa in der Höhe des Magens heftig zusammengeschnürt werde: diese Schmerzen waren so heftig, dass Patientin 3 Tage im Bett liegen musste und ganz unfähig war, ihren Rücken zu bewegen, dann liessen sie allmälig nach, verschwanden aber nicht ganz, sondern es blieb seitdem ein dumpfes, schnürendes Gefühl in dieser Gegend bestehen, das sich zuweilen stärker, zuweilen schwächer bemerklich machte. Zwei Monate später (März 1872) fiel Patientin ohne besondere Veranlassung vom Stuhl, sie sank zu Boden, wurde aufgehoben und kam sofort wieder zu sich, ohne weitere Folgen zu verspüren, doch wiederholte sich der Anfall noch dreimal an demselben Tage, am nächsten Tage musste sie zweimal erbrechen. Seit jener Zeit sind die Anfälle nicht wiedergekehrt, auch die Hinterkopfschmerzen liessen nach, dagegen stellten sich im Sommer Stirnkopfschmerzen und eine Verdunkelung der Augen ein, so dass Patientin nicht ordentlich lesen und arbeiten konnte. Um die nämliche Zeit entwickelte sich bei der Patientin eine eigenthümliche Sprachstörung, sie fing an zu stottern, die Sprache wurde langsam und schwerfällig, so dass die Angehörigen sie nur mit Mühe verstehen konnten. Auch diese Sprach- wie die Sehstörungen besserten sich wieder und Patientin war im Herbst des Jahres 1872 ganz von ihnen befreit. Mit Ausnahme des nicht wieder verschwindenden Schnürgefühls und zeitweiser Kopfschmerzen war sie jetzt ganz gesund und konnte arbeiten ohne irgend welche Müdigkeit in Armen und Beinen zu verspüren. — Neue Krankheitssymptome traten erst im Frühjahre des Jahres 1873 wieder auf. Sie bemerkte damals in den Fingern, dann weiter nach oben sich verbreitend, ein

*) Angeblich in Folge von heftigem Niesen.

Gefühl von Ameisenkriechen in der rechten Hand. Zugleich begann der Arm kraftloser zu werden, nach einigen Monaten war sie nicht mehr im Stande, ihn über den Kopf zu erheben, diese Lähmung hat sich bis heute langsam verschlimmert. Das feine Gefühl in den Fingern blieb jedoch erhalten, so dass sie immer im Stande blieb zu nähen. Im September 1873 erkrankten auch die untern Extremitäten. Müdigkeit und Schwäche stellten sich langsam zunehmend ein, je mehr sie sich zwang zu gehen, um so grösser wurde die Schwäche. Allmälig wurde der Gang unsicher und langsam, am 31. November fiel sie sogar zu Boden. Seitdem geht sie immer mit Unterstützung; die Unsicherheit und Unfähigkeit der Bewegungen hat immer noch zugenommen. Im Herbst und Winter 1873/74 hatte sie öfter reissende Schmerzen in den Beinen, welche sich von den Füssen nach dem Rücken hinzogen: in der letzten Zeit blieb sie frei davon. Die Körperfülle begann bereits vor 4 Jahren, besonders aber seit Patientin nicht mehr zu gehen vermag, bedeutend zuzunehmen. — Im Mai 1874 waren die Füsse mehrere Tage ohne besonderen Grund angeschwollen, das Gehen war damals ganz besonders erschwert. Beim Gehen fühlt sie den Boden nicht ordentlich, es ist ihr, als ob die Füsse (besonders der linke) ganz dick wären: überhaupt ist das linke Bein schwächer als das rechte. Seit 14 Tagen bemerkt Patientin auch im linken Arm Ameisenkriechen und ein Schwächegefühl, das allmälig zuzunehmen scheint.

Status praesens den 25. Juni 1874. Patientin ist von kräftiger, untersetzter Statur, von blühendem Aussehen und ungewöhnlich fett. Die Muskulatur im Ganzen kräftig. Ihre Klagen beziehen sich 1) auf ein zusammenschnürendes Gefühl in der mittleren Brustgegend; 2) ziehende dumpfe, doch nicht sehr lebhafte Schmerzen in beiden Beinen, welche in Intervallen auftreten und vom Rücken bis in die Zehen ziehen; 3) Schmerzen im linken Arm, vom Rücken ausgehend; 4) Gefühl von Ameisenkriechen in der linken Hand; 5) klagt Patientin ganz besonders über die Unfähigkeit die Beine ordentlich zu bewegen, allein zu gehen und zu stehen, sowie über lähmungsartige Schwäche im rechten und beginnende Schwäche im linken Arm.

Im Gesicht keine Lähmungserscheinungen. Beide Pupillen von mittlerer Weite, gut reagirend, kein Strabismus, Sehkraft intact, Sprache gut. Kopf frei beweglich. Die beiden obern Extremitäten zeigen eine gleich kräftige Muskulatur, nur am Ballen des Daumens und Kleinfingers ist sie beiderseits ein wenig atrophisch, auch die Spatia interossea erscheinen im Verhältniss zu der sonst kräftigen Muskulatur etwas vertieft. Der linke Arm ist activ wie passiv nach allen Richtungen hin frei beweglich, seine Kraft anscheinend sehr gut erhalten, doch giebt Patientin an, dass er gegen früher schwächer geworden und dass er nach öfteren Bewegungen leicht ermüde. Am rechten Arm ist eine etwas flectirte Haltung der Finger auffällig, die Finger können nicht ganz frei bewegt, insbesondere nicht ganz gestreckt werden, nur der Daumen ist frei beweglich Die Beugung der Finger geschieht schnell und leicht. Im Ellbogengelenk erfolgen die Bewegungen langsam, sind aber ziemlich frei, nur die Extension gelingt nicht ganz vollständig. Im Schultergelenk kann der Arm kaum bis zur Schulterhöhe erhoben werden, auch dies nur mit Mühe und Anstrengung und unter Schmerzen in der Achselhöhle. Patientin kann in Folge dieser Functionsstörung nicht mehr mit der rechten Hand essen. Passive Bewegungen sind nach allen Richtungen hin ausführbar, doch macht sich eine gewisse Starre der Muskeln bemerklich. Auch die Sensibilität ist am rechten Arm etwas beeinträchtigt, zumal an den Fingerspitzen. — Zucken und Zittern ist in den Armen weder in der Ruhe noch bei Bewegungen bemerklich.

Die Beine befinden sich in der Bettlage ausgestreckt, keine Contracturen, keine Muskelzuckungen, beiderseits deutliche mässige Pes-equinus-Stellung der Füsse. Die Muskulatur ist beiderseits gleich kräftig und prall, die Haut fettreich, ohne sonstige Abnormitäten. Die Beine sind kühl, nicht schwitzend. Die Gelenke normal, alle passiven Bewegungen frei, nur starke Beugungen in beiden Knieen etwas schmerzhaft. Bei ruhiger Rückenlage können die Beine activ von der Patientin nur sehr wenig erhoben, das linke von der Unterlage gar nicht entfernt werden, auch im Knie werden sie nur wenig gebeugt, links etwas besser. In den Fussgelenken sind fast gar keine Bewegungen spontan ausführbar, höchstens eine geringe Plantarflexion. Alle Bewegungen führt Patientin langsam und augenscheinlich mit grosser Anstrengung aus und bekommt alsbald das Gefühl starker Ermüdung. Ataxie oder Zittern, Zucken der Bewegungen ist nicht bemerklich, wohl aber eine deutliche Rigidität. Die Sensibilität der Beine scheint ganz intact, Empfindung wie Localisation, Muskelsinn etc. erscheinen völlig normal. Patientin kann sich nur mit Mühe und mit Hülfe der Arme allein im Bette

aufsetzen. Wenn sie lange sitzt bekommt sie spannende Schmerzen im Rücken und zwischen den Schulterblättern. Doch ist die Wirbelsäule normal beweglich, ohne Deformität und nirgends auf Druck schmerzhaft. — Die electro-muskuläre Erregbarkeit ist im rechten Arm sowohl für den constanten, wie faradischen Strom herabgesetzt, doch nicht in erheblichem Grade. Auch an den untern Extremitäten ist die Reaction der Muskeln nicht sehr lebhaft, beiderseits gleich. — Das Gehen ist ohne Unterstützung unmöglich; auf die Füsse gestellt, vermag die Patientin nur einige Momente allein zu stehen, sie steht alsdann vornübergebeugt, wie eine Porzellanpuppe, welche beim leisesten Anstosse umfallen könnte. Hält sich Patientin z. B. am Bettrande, so vermag sie etwas länger gerade zu stehen. Beim Versuch zu gehen, den Patientin nur mit Unterstützung ausführen kann, zeigt sich keine Spur von Ataxie, im Gegentheil, die Füsse werden am Boden geschleift und äusserst langsam vor einander gesetzt: durch diese Gehversuche wird die Kranke sehr angestrengt und ermüdet bald. —

Die Patientin wurde 2 Monate lang mit Bädern, Electricität und Carlsbader Salz behandelt, ohne dass eine merkliche Aenderung des Zustandes eintrat.

c) Die Sklerose des Halsmarks, Myelitis chronica cervicalis. Diese Form ist dadurch ausgezeichnet, dass nicht allein die obern Extremitäten, sondern auch der Hals in die Affection hineingezogen werden und dass sich schliesslich Symptome von Betheiligung der Med. oblongata einstellen, welche bedrohlich werden und meistentheils Ursache des Todes sind. Auch hier beginnen die ersten Symptome gewöhnlich in den untern Extremitäten, deren Schwäche, deren gestörte Function die ersten Klagen der Patienten bilden. Bald nehmen die obern Extremitäten Theil und ihre Affection wird so intensiv und ausgebreitet, dass sie fast die der untern Glieder überwiegt. Es kann nun kein Zweifel darüber sein, dass der Process in der Cervicalanschwellung etablirt ist. Häufig gesellen sich Muskelatrophieen in den obern Extremitäten hinzu, welche beweisen, dass der Process auf die graue Substanz der Halsanschwellung übergegriffen hat. Die untern Extremitäten können ihre Ernährung und electrische Erregbarkeit bei unvollkommener Lähmung behalten und die lebhafte Reflexerregbarkeit beweist eine relative Integrität der Lendenpartie. Muskelstarre mit Extensions-Contractur, klonisches Zittern etc. wird auch hier beobachtet. Weiterhin können sich permanente Contracturen und auch Muskelatrophieen an den Beinen ausbilden, welche beweisen, dass sich der sklerotische Process bis in die Lendenanschwellung hinab erstreckt. Die sensiblen Symptome bestehen in ausstrahlenden Schmerzen, durchfahrenden Zuckungen, Anästhesieen; sie zeigen eine wechselnde Intensität, wie es überhaupt der Sklerose eigenthümlich ist.

Im weiteren Verlauf treten Symptome ein, welche auch eine Theilnahme des obern Halsmarkes bis zur Medulla oblongata kund geben. Die Muskeln der Schultern, die Halsmuskeln werden schwach, sodann zeigen sich Spuren von Zungenlähmung: die Bewegungen der Zunge werden schwerfällig, die Sprache langsam, lallend, nicht aber scandirend, die Deglutition ist erschwert. Endlich treten Respirationsstörungen hinzu, unter welchen der Patient stirbt. Die Symptome lassen nun auf eine grosse Verbreitung des Krankheitsprocesses schliessen, den man als diffuse, aber meist discontinuirliche chronische Myelitis bezeichnen kann, mit stärkster Entwicklung in der Hals- und obern Brustpartie.

In diesem letzten ausgebildeten Stadium bietet diese Krankheitsform ein sehr eigenthümliches Krankheitsbild dar, welches mit dem Bilde der disseminirten Sklerose Charcot's sehr wenig gemein hat, dagegen eine auffällige Aehnlichkeit mit der zur progressiven Muskelatrophie hinzutretenden Bulbärparalyse darbietet. Dieselbe Hülflosigkeit wie dort, dieselbe Verbeitung der Lähmung auf alle Extremitäten bis zum Halse hinauf, Integrität der Sensibilität, schliesslich die Symptome der Bulbäraffection mit Lähmung der Respiration. Die Differenz der Krankheitsbilder liegt wesentlich in der Muskelatrophie, welche bei der Sklerose erst spät eintritt und nur selten einen grossen Umfang hat: wir haben vorzüglich Lähmung, mit geringer Atrophie. Bei der progressiven Muskelatrophie und Bulbärparalyse dagegen ist die fortschreitende Muskelatrophie mit fibrillären Zuckungen das erste und das hervorragendste Symptom, welches bis zum letzten Stadium der Krankheit äusserst eclatant wird: die Functionsstörungen schliessen sich ihm an und scheinen kaum zu einer wirklichen Paralyse zu führen: wir haben also Muskelatrophie ohne Lähmung. Dieser Unterschied entspricht auch dem anatomischen Process: bei der progressiven Muskelatrophie ist es eine degenerative Atrophie der motorischen Apparate, bei der Sklerose dagegen ein chronisch-entzündlicher interstitieller Schrumpfungsprocess, welcher zuerst Lähmung und erst allmälig, indem er die graue Substanz befällt, Muskelatrophie erzeugt.

Die beiden folgenden Beobachtungen bieten dies Krankheitsbild in sehr exquisiter Weise dar. Die Symptome liessen bei Lebzeiten in beiden Fällen auf einen chronischen Process schliessen, welcher im Wesentlichen die Halsanschwellung inclusive der grauen Substanz bis zur Medulla oblongata hinauf ergriffen und den untern Theil des Rückenmarks im Wesentlichen intact gelassen hatte. Die Autopsie ergab einen grossen Herd von Sklerose im obern Halsmarke, neben welchem noch kleine Herde im untern Brust- und Lendenmarke, auch in der Medulla oblongata und Pons bestanden; im zweiten fanden sich sogar sklerotische Herde im Gehirn, allein alle diese Herde hatten keine entschiedenen Symptome zur Folge; das Krankheitsbild liess auf die cervicale Sklerose schliessen, von welcher die Symptome fast ausschliesslich abhingen.

I.

Sklerose des Halstheiles, vorzüglich central. Verlauf progressiv, fast ohne alle Schmerzen. Das Bild der vollendeten Krankheit ist fast analog der progressiven Muskelatrophie, nur überwiegt die Lähmung über die Atrophie. Als Ursache der Krankheit wird ein Fall von der Treppe beschuldigt. Dauer der Krankheit über 12 Jahre. Tod durch Typhus. Autopsie.

(Hierzu Taf. III, Fig. 3).

Jeanette W., Nähterin, 40 Jahre alt, recipirt zu Strassburg den 8. Juli 1873. Tod durch Typhus den 18. December 1873.

Anamnese. Patientin, aus gesunder Familie stammend, war immer gesund und kräftig. Als sie 28 Jahre alt war (also vor 12 Jahren) hatte sie das Unglück auf der obersten Stufe einer Treppe auszugleiten und herunterzufallen, ohne jedoch von dieser Erschütterung viel Schmerzen davon zu tragen. Die nachfolgenden Schmerzen in der

rechten Hüfte, Schulter und Kopf waren nicht sehr heftig und cessirten bald, nur der Schmerz in der rechten Hüfte hielt an und behinderte den Gebrauch des rechten Beines. Der Arzt, an den sie sich wandte, soll ihr gesagt haben, der Knochen sei aus der Pfanne, das werde sich aber wieder verwachsen, sie solle nur fleissig gehen. Allein dieser Vorschrift konnte Patientin um so weniger Folge leisten, als sich zu der Schwäche des rechten Beines auch noch eine Mattigkeit der andern Extremitäten hinzugesellte, welche den Arzt bewog längs der Wirbelsäule ein Vesicator zu legen. Hierauf trat einige Besserung ein, Patientin versuchte wieder ihrer Arbeit nachzugehen, doch fühlte sie seit jenem Falle immer noch eine behinderliche Mattigkeit. Die Schmerzen in der Hüfte schwanden völlig und sind bisher nicht wieder aufgetreten. In diesem Zustande von Schwäche der Extremitäten blieb Patientin 9 Jahre hindurch, während welcher Zeit sie nur wenig Schwankungen zum Bessern erfuhr. Das Allgemeinbefinden war dabei vollkommen ungestört. Die Menstruation normal, die Geburten waren bis auf eine leicht, das Wochenbett normal, die letzte Entbindung war vor 5 Monaten, die Kinder sind sämmtlich bis auf eins, dass jetzt $5\frac{1}{2}$ Jahr alt ist, nach kurzer Lebensdauer gestorben. — Vor etwa 3 Jahren verschlimmerte sich der Zustand der Patientin bedeutend, ohne dass sie eine Ursache dafür anzugeben weiss: sie kam nunmehr in den Zustand, welchen sie gegenwärtig darbietet. Da Patientin nicht mehr gehen konnte, so bekam sie Krücken, allein auch mit diesen konnte sie alsbald nicht gehen. Sie wurde nun zu Hause des Morgens in einen Lehnstuhl gesetzt, in welchem sie bis zum Abend blieb. Seither hat sich in den letzten 3 Jahren der Zustand nur wenig verschlechtert. Die Abmagerung der Arme und Beine, welche seit dem Fall begann, ist allmälig noch fortgeschritten. Patientin war bereits vor 5 Jahren zweimal im Hospital, das erste Mal 3, das zweite Mal 5 Wochen, ohne jedoch Besserung zu verspüren.

Status praesens vom 16. Juli 1873. Patientin von gracilem Körperbau, gut genährt, von guter Gesichtsfarbe, nimmt eine etwas herabgesunkene Rückenlage ein, den Oberkörper etwas erhöht, sie sitzt übrigens mehrere Stunden des Tages angelehnt im Lehnstuhl. Gesichtsausdruck leidend, Sensorium frei. Kein Fieber. Respirations- und Circulationsystem bieten nichts Abnormes, Verdauungscanal regulär. Patientin klagt über ihren hülflosen, lähmungsartigen Zustand und zeitweises Kopfweh. Die Arme vermag Patientin zu erheben, links langsamer und mühsamer als rechts, Streckung ist nur bis zu einem gewissen Grade möglich. Passiv kann man die Arme völlig strecken, jedoch empfindet man dabei in den Muskeln einen zähen (wachsartigen) Widerstand. Für gewöhnlich hält Patientin die Arme leicht im Ellbogen flectirt, die Hände in leichter Hyperextension, die Finger sind etwas gebeugt und kann Patientin sie nicht willkürlich strecken. Sowohl der Daumen- als der Kleinfingerballen sind beiderseits auffallend dünn, die Spatia interossea eingesunken. Auch am Unter- und Oberarm ist die Muskulatur schwach. Sonstige trophische Erscheinungen sind an der Haut, den Knochen etc. der Hände nicht zu constatiren, nur giebt Patientin an, dass ihr die Fingernägel auffallend rasch wüchsen. Die Sensibilität der Arme und Hände zeigt keine Abnormitäten. Die Schulter- und Halsmuskeln erweisen sich kräftig und gut genährt. Patientin vermag jedoch nicht sich selbstständig aus der liegenden Stellung in die sitzende aufzurichten, noch auch, wenn sie aufgerichtet ist, sich allein in dieser Stellung zu erhalten. — Die Beine finden sich völlig gestreckt, die Füsse in leichter Pes-equinus-Stellung, der linke etwas nach aussen rotirt: sie sind von normalem Aussehen, normaler Form ohne deutliche Abmagerung, ihre Temperatur kühl, zwischen beiden Seiten gleich. Das rechte Bein vermag Patientin weder zu erheben, noch im Knie zu beugen, ebenso ist eine Bewegung der Zehen unmöglich. Links dagegen können die Zehen bewegt und das Knie ein wenig gebeugt werden. Passiv sind alle Bewegungen leicht ausführbar, die Muskeln bieten bei einem gewissen Grad der Flexion einen eigenthümlichen wachsartigen Widerstand. Eine Abnahme der Sensibilität ist nicht zu constatiren. Die Reflexerregbarkeit ist links deutlich, rechts nicht bedeutend erhöht. — Die Wirbelsäule zeigt keine Deviation, ist leicht beweglich, nur zwischen den Schultern ist eine unbedeutende Steifigkeit und eine geringe Schmerzhaftigkeit zu constatiren. Die Muskeln des Interscapularraums, sowie der Scapula selbst erscheinen atrophisch. Zeitweise klagt Patientin über Zuckungen in den Beinen.

Am 2. November bekam Patientin Frösteln und zeigte seitdem ein fast beständiges, an Intensität wechselndes, keinen regelmässigen Typus darbietendes Fieber: dabei bestand Mattigkeit, Abgeschlagenheit, Schmerzen in den Armen, Kofschmerz, wenig Schlaf. Die Temperatur schwankte zwischen 38,0 und 39,4; dann stellten sich Durchfälle, Milz-

vergrösserung und Roseola ein, so dass die Diagnose des Ileotyphus nicht zweifelhaft sein konnte. Der Verlauf war aber sehr schleppend und von dem sonstigen Typus abweichend, indem hohe und niedrige Fiebertemperaturen unregelmässig wechselten und ein typisches Fortschreiten der Krankheit nicht zu erkennen war. Anfang December stellte sich Decubitus ein, am 18. December erfolgte der Tod. Die Lähmungserscheinungen hatten keine merkliche Aenderung erfahren.

Autopsie: Dura M. spinalis schlaff, nur im Halstheil leichte Verwachsung mit der Pia, die Pia nicht verdickt, Gefässe wenig verschlängelt. Das Rückenmark ist im Halstheil sehr platt, die Hinterstränge in der ganzen Länge des Halsmarks etwas streifig und zwar zeigen sich im obersten Theil drei Streifen $1/2$ Mm. breit, der mittlere der Fissura poster. angehörig. In der Mitte des Halsmarkes fliessen diese Streifen zusammen, hier ist fast der ganze linke Hinterstrang grau durchscheinend, alsdann treten die grauen Streifen wieder auf, um im Brusttheil wieder zu verschwinden. Im Brusttheil ist eine gleichmässige grauliche Verfärbung der peripheren Schichten wahrzunehmen: weiter abwärts sind die Hinterstränge frei. — An den Vordersträngen sieht man ähnliche bald mehr bald weniger transparente Stellen. Am stärksten sind die Veränderungen in den Seitensträngen, von denen der rechte im Halstheil in ein graues durchscheinendes Gewebe verwandelt ist, der linke ist fast ebenso entartet, nur sein hinterer Theil frei. Im mittlern Brusttheil ist der linke Brusttheil stärker afficirt, vom untern Brusttheil an der rechte in seinem hintern Theile am stärksten afficirt, die Hinterstränge fast normal. — Auf dem Quercchnitt ist die Schnittfläche gleichmässig, sehr platt, nur um den Centralcanal herum grau verfärbt und von hier an werden die Gollschen Stränge transparent. Die Wurzeln erscheinen im Ganzen intact. Im mittleren Halstheil bietet das Rückenmark folgende Durchmesser:

1) von vorn nach hinten $6^3/_4$ Mm.
2) von rechts nach links 15 „

Anfang des Brusttheils:

1) frontaler Durchmesser		10	Mm.
2) sagittaler „		6	„
Mittlerer Brusttheil . . .	9	und	$5^3/_4$ „
Unterer „ . . .	$8^1/_2$	„	6 „
Lendenanschwellung . . .	$10^1/_2$	„	9 „

In der Medulla oblongata erscheinen noch die Hinterstränge leicht durchscheinend, das Gehirn zeigt nichts Abnormes. — Im Darm Typhusgeschwüre.

Mikroskopische Untersuchung des frischen Präparates. Kleine Schnitte aus den am stärksten degenerirten Partieen der Cervicalanschwellung zerzupfen sich schwer und bestehen fast durchweg aus einem derben faserigen Bindegewebe, welches nur äusserst sparsame nervöse Elemente enthält. An den Rändern des zerzupften Präparates löst sich das Gewebe in feinere und dickere, im Ganzen aber doch derbe Fasern auf, welche wellig gebogen sich in unregelmässiger Weise durchkreuzen. An diesen Fasern haften nirgends Kerne, im Innern des Gewebes aber sieht man ziemlich zahlreiche längliche und runde scharf contourirte Kerne, von denen auch einige frei umherliegen. Sie liegen wohl zu zwei bis drei, niemals in reichlicheren Gruppen zusammen. An einzelnen Punkten erscheinen grosse sternförmige „Spinnenzellen“ mit mehreren scharf contourirten Kernen in verschiedenem Niveau. Nirgends Körnchenzellen, sparsame Corpora amylacea. Die Blutgefässe tragen meist eine etwas verdickte, wellig gezeichnete Adventitia, sind an einzelnen Stellen mit körnigen Fettgranulationen besetzt, die Capillaren sind von mattem sklerotischem Glanze. — Die sparsamen Nervenelemente betreffend, so erscheinen in grösseren Abständen kleinere und grössere, schmalere und breitere, selten sehr dunkle Myelinringe in die faserige Substanz eingebettet. Vereinzelt finden sich kleine geschrumpfte, stark pigmentirte Ganglienzellen von derbem, glänzendem Gefüge. An den Rändern des Präparates ragen zwischen den feinen Bindegewebsfibrillen derbe, matt glänzende, nur leicht gebogene bandartige Achsencylinder hervor, vollkommen der Markhülle entbehrend, aber derber, breiter und stärker glänzend als normal (sklerotisch). Auch die Ganglienfortsätze haben dieselbe Beschaffenheit.

Epikrise. Die Symptome liessen auf eine chronische Erkrankung des Rückenmarks schliessen, welche im obern Brusttheil ihre grösste Intensität hatte, nach unten zu die Lendenanschwellung nahezu frei liess, nach oben die ganze Cervicalanschwellung durchzog und sich in geringer Intensität bis zur Medulla oblongata fortsetzte. Im

Cervicaltheil war hauptsächlich die centrale Substanz ergriffen, mit theilweiser Atrophie der motorischen Ganglienzellen. Diesem diagnostischen Schlusse hat die Autopsie ziemlich genau entsprochen.

II.

Sklerose der Cervicalanschwellung. Herde im Gehirn. Autopsie.

(Hierzu Taf. III, Fig. 4).

Franz W., Schlosser, 39 Jahre alt, recipirt zu Strassburg den 5. März 1874. Tod den 19. Juni 1874.

Anamnese. Patient, aus gesunder Familie stammend, war als Knabe stets gesund. Von seinem 19.—25. Jahre arbeitete er als Graveur in Mühlhausen: er arbeitete immer sitzend und meist in gebückter Haltung und will um diese Zeit viel getrunken haben, besonders des Sonntags. Im 25. Jahre gab er diese Beschäftigung auf und kehrte zu seiner früheren, im 10. Lebensjahre erlernten Schlosserei zurück, welche er nun bis zum 32. Jahre betrieb. Während dieser Zeit arbeitete er meist stehend den ganzen Tag über und hatte von der Werkstätte bis zu seiner Wohnung eine Stunde lang zu gehen; diese Strecke musste Patient oft, um nicht zu spät zu kommen, stark laufen, schwitzte dann und kam auch oft nass geregnet in die windige Halle, wo er arbeiten musste. Oft hatte er kalte und nasse Füsse, litt häufig an Catarrhen und Kopfweh, was aber bald wieder verschwand. Syphilitisch will er nie gewesen sein. Im Jahre 1861 verspürte er zeitweise ein drückendes Gefühl (keinen eigentlichen Schmerz) in beiden Beinen, etwa 10 Cm. über dem obern Rand der Patella, nur auf einer etwa handbreiten Stelle. Es war ein Gefühl, als sei ein Band fest um diese Stelle gelegt. Der Schmerz war links stärker als rechts: er war stärker im Sitzen als im Gehen oder Liegen. Patient musste an jede Extremität 10 Schröpfköpfe setzen und schwitzen, aber ohne Erfolg. Um diese Zeit verspürte Patient auch eine gewisse Müdigkeit, besonders des Morgens, er fühlte sich müder als Abends. Der schmerzhafte Druck verbreitete sich nach und nach über den ganzen linken Oberschenkel, mehr an dessen äusserer als innerer Seite: Patient hatte dabei ein Gefühl von Spannung, als ob die „Nerven" zu kurz seien. Patient konnte noch arbeiten, war aber oft, besonders im linken Bein, sehr müde, konnte dasselbe nicht so ausgedehnt gebrauchen, wie früher und hinkte bei stärkerer Anstrengung. 1870 musste er den Gang nach der Fabrik einstellen und arbeitete nunmehr als Schlosser zu Hause. Auch um die Knöchel beider Füsse trat jetzt dasselbe schnürende Gefühl auf, wie in den Knieen, ebenfalls links stärker als rechts und Morgens lebhafter als am Tage: es nahm ab, wenn Patient gegangen war. Nunmehr stellte sich auch das Gefühl eines um den Leib gelegten Reifens ein, am stärksten zur Seite der Wirbelsäule. Die Schwäche in den Beinen nahm langsam, aber stetig zu, so dass Patient im Jahre 1870 nur noch mit Hülfe eines Stockes gehen konnte. 1871 konnte er nur noch mühsam die Treppen hinauf- und hinuntergehen, 1872 konnte er das Zimmer gar nicht mehr verlassen, und konnte sich nur fortbewegen, indem er sich an Stühlen, Tischen etc. festhielt. Der Gang war nicht schleudernd, sondern schwerfällig, schleifend. Abends beim Schlafengehen bekam er oft plötzlich Schmerzen im Leibe, als ob mit einem Messer hineingestossen würde; diese Schmerzen waren von kurzer Dauer, traten ein- bis zweimal in der Woche auf. — Seit 1871 bemerkte Patient auch, dass die Arme an der Krankheit Theil nahmen und begannen schwächer zu werden, der linke war stärker afficirt. Die Schwäche nahm schnell zu, so dass er 1873 die Feder zum Schreiben nicht mehr halten konnte. In demselben Jahre bemerkte er zuerst Zuckungen in den Beinen, links stärker als rechts. Vor den Zuckungen traten immer stechende, brennende Schmerzen in der Ferse auf, und dann erfolgten die Zuckungen plötzlich, die Beine wurden dabei an den Leib gezogen, der Oberkörper rutschte herab. Diese Zuckungen dauerten mitunter ganze Nächte. Zuweilen kam es nur zu einem leisen Zittern der Extremitäten. — Dieser trostlose Zustand steigerte sich im Laufe des Jahres 1873 mehr und mehr, so dass Patient die untern Extremitäten gar nicht mehr gebrauchen konnte. Seit Anfang 1874 zuweilen unwillkürlicher Urin- und Stuhlabgang.

Status praesens. Patient ist von ziemlich kräftigem Körperbau, liegt im Bett, nach unten herabgesunken. Gesicht gut genährt und gut gefärbt, Blick frei, Gesichts-

ausdruck missvergnügt, da er über heftige Schmerzen in der Blasengegend klagt. Die subjectiven Klagen beziehen sich auf die Lähmung der untern Extremitäten, Steifigkeit der Wirbelsäule, Gefühl des umgelegten Reifens, unwillkürliche Zuckungen in den untern Extremitäten, besonders zur Nachtzeit, Schmerz in der Blasengegend. Stuhlverstopfung. — Die objective Untersuchung ergiebt:

Die untern Extremitäten sind vollständig gelähmt, ihre willkürliche Bewegung bis zu den Hüften völlig aufgehoben; sie liegen gerade ausgestreckt im Bette und können passiv wegen starker Muskelrigidität nur mit Mühe bewegt werden: namentlich wird die Abduction durch starke Spannung der Adductoren behindert. Das linke Kniegelenk ist etwas flectirt und kann passiv mit einiger Mühe gestreckt werden, kehrt aber alsbald durch die Contractur des Semimembr., Semitendinosus etc. in die frühere Lage zurück. Auch die passive Bewegung der Fussgelenke ist durch Muskelsteifigkeit behindert.

Das Aussehen der untern Extremitäten ist ein normales, die Haut von normaler Beschaffenheit, die Ernährung gut, nur der linke Unterschenkel erscheint etwas abgemagert und zeigt bei der Messung 2 Cm. Umfang weniger als der rechte. Die Temperatur beider Unterextremitäten ist kühl, zeitweise tritt eine leichte Anschwellung um die Malleolen ein, welche verschwindet, wenn Patient sich zu Bett legt. Auf Druck nirgends Schmerzhaftigkeit. Die Sensibilität der untern Extremitäten ist lebhaft, fast erhöht, beiderseits gleich, das Localisationsvermögen, der Drucksinn gut. Die Reflexerregbarkeit auf Nadelstiche etc. deutlich erhöht, besonders links lebhafter als rechts. — Die Contraction der Bauchmuskeln scheint behindert, Patient kann sich nicht allein aufsetzen. —

Die obern Extremitäten bieten ebenfalls ein normales Aussehen, die Muskulatur ist dünn, doch meint Patient, dass sie immer so gewesen und nicht abgemagert sei. Die Hände haben ein welkes, mageres Aussehen. Die willkürliche Bewegung ist rechts im Schultergelenk nur gering, im Ellbogengelenk ziemlich gut, Pro- und Supination, sowie die Bewegung der Hand und Finger ist frei, aber alle Bewegungen sind mühsam und energielos. Der Händedruck ist so schwach, dass man kaum das Zufassen fühlt. Links kann Schulter- und Ellbogengelenk gar nicht bewegt werden, die linke Hand wird bewegt, aber noch schwächer als die rechte. Die Sensibilität erscheint auch in beiden Armen etwas erhöht. Keine spontane Schmerzhaftigkeit, keine Zuckungen. Orts- und Temperatursinn normal.

Die Wirbelsäule zeigt keine Deformität, keine besonders schmerzhafte Stelle, weder spontan noch auf Druck. Die ganze Wirbelsäule bis zum Halstheile zeigt eine auffällige Steifigkeit. Der Kopf ist frei beweglich, aber wenn die Bewegungen öfters wiederholt werden, so tritt auch eine Steifigkeit des Genicks ein. Herz und Lungen bieten nichts Abnormes: Verdauungscanal gesund, nur Neigung zur Obstruction. — Die Blase ist stark ausgedehnt, so dass Patient katheterisirt werden muss,*) die Ausdehnung der Blase setzt einen sehr schmerzhaften Harndrang. Der entleerte Urin beträgt 1300 Ccm., ist trübe, schwach alkalisch. Kein Decubitus. —

Die electrische Prüfung ergiebt rechts am Oberschenkel bei 8 El. deutliche Empfindung, keine Zuckung, bei 10 El. deutliche, bei 15 El. starke Zuckung. Links bei 12 El. deutliche Zuckung. Am Arm rechts bei 15 El. Zuckung in den Vorderarmmuskeln, links erst bei 20 El. Auch die Reaction gegen den inducirten Strom ist deutlich aber nicht bedeutend herabgesetzt. [Also: Symptome einer langsam fortschreitenden chronischen Myelitis der obern Brust- und Halsgegend. Die beginnende Muskelatrophie, die Lähmung der Sphincteren lässt auf Betheiligung der grauen Substanz schliessen, die erhaltene Reflexerregbarkeit auf ziemliche Integrität der Lendenanschwellung].

Ord.: Bäder, China, Sorge für Blasenentleerung.

Patient giebt noch an, dass er zuweilen ganz plötzlich schlecht sehe, als ob ihm Jemand ein graues Tuch über die Augen halte; diese Zufälle gehen schnell vorüber, bestehen aber seit 2 Jahren. Auch giebt er mitunter leichte Schlingbeschwerden an. Objectiv ist von Seiten des Cerebrums nichts zu constatiren.

14. April. Der Zustand ist so ziemlich derselbe. Den Tag über war Patient in der Regel schmerzfrei, nur selten zeigten sich reissende Schmerzen, welche von der

*) Oefters auch spontane Entleerung.

äussern Seite der Knöchel bis zu den Knieen hinaufgezogen, links begannen und auch stärker blieben, dann aber auch auf die rechte Extremität übersprangen. Gewöhnlich lag Patient herabgesunken im Bett, nicht im Stande sich aufzusetzen oder sich von einer Seite auf die andere zu legen. Am Tage sitzt Patient in der Regel einige Stunden im Stuhl. Nachts traten häufig starke Schmerzen mit Zuckungen auf, wobei sich die Beine im Knie zusammenzogen und so in dieser Stellung verharrten, so dass Patient sie mühsam mit Hülfe der Hände allmälig herunterschob. Die Lähmung ist unverändert. Harn alkalisch, trübe. Kein Decubitus. —

Am 24. April ist Folgendes notirt: Einige neu aufgetretene Symptome. 1) Zuweilen Dunkelwerden vor den Augen. Wenn Patient stark nach der Seite blickt, so wird es ihm dunkel vor den Augen. — 2) Catarrh der Nasenschleimhaut. Fast beständig fliesst purulente Flüssigkeit aus der Nase. Auch Husten und ziemlich reichlicher Auswurf besteht. — 3) Zittern des einen oder andern Beines, wenn Patient die Beine streckt. — 4) Vor zwei Tagen Retentio urinae. — Fortschreitende Mattigkeit, auch das Aussehen ist schlechter. Die Hauptklagen beziehen sich immer auf heftige Schmerzen, vorzüglich im linken Bein. Die Steifigkeit der Wirbelsäule ist unverändert. Keine Schlingbeschwerden, keine Sprachstörungen. Bewegungen des Kopfes frei.

10. Juni. Patient, im Bette liegend, befindet sich in äusserst hülfloser Lage, da er sich allein so gut wie gar nicht bewegen kann. Seine Klagen beziehen sich auch heute auf die Lähmung und die mit lebhaften Schmerzen verbundenen Zuckungen, Reifengefühl (kein Schmerz im Rücken). Leichtes Oedem der Beine. Die spontanen Bewegungen des linken Beines sind total erloschen, die Bewegung der Arme sehr schwach, wenig ergiebig, unter grosser Anstrengung. Auch das Erheben des Kopfes erfolgt mit Anstrengung, die Halsmuskeln contrahiren sich gut, aber schwächer, als normal. Sprache, Schlingen und Bewegungen der Zunge gut. Beim Husten schwache Contraction der Bauchmuskeln. Die Athembewegungen des Thorax sehr geringfügig. Auch die Rückenmuskeln sind schwach, so dass Patient nicht anders als angelehnt sitzen kann. Die Muskeln der Oberextremitäten sind stärker abgemagert, besonders der rechte Vorderarm deutlich atrophisch. Auch die Beine scheinen deutlicher abgemagert, doch immerhin nicht erheblich. Die Reflexerregbarkeit der Beine ist auch jetzt noch lebhaft erhöht; leise Nadelstiche in die Fusssohle bewirken starke (und schmerzhafte) Zuckungen des betreffenden Beines, wobei eine starke Flexion im Knie und Streckung der Zehen eintritt. Versucht man die Beine auseinander zu ziehen, so entwickelt sich ein starker Widerstand durch die eintretende (Reflex-) Contractur der Adductoren. Auch der Versuch von Beugungen und Streckungen im Knie ruft eine analoge Rigidität der Extensoren und Flexoren am Oberschenkel hervor. — Die Steifigkeit der Wirbelsäule ist zum Theil geschwunden, beim Aufsitzen ist sie stark nach hinten gekrümmt, der Körper nach vorn zusammengesunken (in Folge von Schwäche der Rückenmuskeln). Der Urin muss mit dem Katheter entleert werden, Sphincter ani intact. — Kopf frei, zeitweise Flimmern vor den Augen. Sprache intact. Appetit schlecht. Häufiger Husten, reichlicher Auswurf; kein Dyspnöe. Seit einigen Tagen lebhaftes Fieber. Temperatur 40—40,4; Puls 112—116; Respiration 24.

15. Juni. Nachts sehr starke Zuckungen der untern Extremitäten. Wenig Schlaf. Patient ist sehr matt und collabirt, Urin, ca. 700 Ccm., ist unwillkürlich abgegangen, alkalisch, übelriechend; mässig grosser Decubitus. Die Respiration ist entschieden beengt, daher das Sprechen hastig, in kurzen Stössen erfolgt. Die Athmung erfolgt unter starker Excursion des Abdomen, die Hebung des Thorax ist fast null, die Expectoration schwach und ungenügend, Husten erfolgt nicht mehr. Das Sensorium blieb bis zuletzt frei.

Der Tod erfolgte am 18. Juni.

Obduction am 19. Juni (Prof. v. Recklinghausen). Die Dura M. spinalis zeigt ungewöhnlich viel Verbindungen mit der Pia, ziemlich gleichmässig durch das ganze Rückenmark. Die Pia ist gefässreich, mit geschlängelten Gefässen und leichten Trübungen, besonders im Halstheil, besetzt, auch an der Vorderseite ist die Röthung der Pia evident. — Das Rückenmark ist im Halstheil auffallend dünn, und zeigt auch am untern Brusttheil eine leichte Einsenkung, der entsprechend das Rückenmark eine leicht grauliche Färbung hat. Am Halstheil tritt die graue Färbung deutlicher hervor, besonders an der Vorderseite neben der Mittellinie, doch nicht in scharf begrenzten Streifen. Auf dem Querschnitt des Halstheiles erscheint die Schnittfläche uneben, die vorspringenden Theile von weisser, die eingesunkenen von grauer

Farbe und transparent. Die weissen Partieen entsprechen dem linken Vorder- und hintern Theil des Seitenstranges, dann den peripheren medianen Theil der Hinterstränge. Alles Uebrige ist fast gleichmässig transparent, so dass die graue Substanz nicht zu unterscheiden ist. Nur noch ist auf der rechten Seite das linke Vorderhorn durch eine gelbliche Farbe angedeutet. — Auf einem tieferen Schnitte vertheilen sich die Substanzen ganz anders. Die vorderen Partieen der rechten Seite enthalten noch ziemlich viel weisse Substanz, während die hinteren Partieen der weissen Substanz stark afficirt sind. Im obern Brusttheil erscheint in Folge einer starken Atrophie des rechten Seitenstranges die Symmetrie beträchtlich gestört, mit einer bedeutenden Verziehung des rechten Vorder- und Hinterhorns. An wieder anderen Partieen des Brustmarks erscheint eine graue Stelle im rechten Vorderstrang, an einer anderen im rechten Seitenstrange. — Die Lendenanschwellung zeigt eine glatte Schnittfläche, und eine ziemlich gleichmässige Transparenz. Das linke Vorderhorn scheint etwas verschmälert. — Die vordern Nervenwurzeln zeigen auch im Halsmark eine gute weisse Färbung.

Durchmesser des Rückenmarks:

	Querdurchmesser. Mm.	Höhendurchmesser. Mm.
Halsanschwellung	15	6
Oberer Brusttheil	12	$8^1/_2$
Unterer „	10	9
Lendenanschwellung	$11^1/_2$	$9^1/_2$

Der 4. Ventrikel ziemlich weit, stark verdicktes Ependym. Im Kleinhirn zwei stecknadelknopf- bis hanfkorngrosse Erweichungsherde, von einer transparenten Substanz ausgefüllt. — Auf dem Querschnitt des Grosshirn tritt linkerseits eine ca. kirschkerngrosse Stelle hervor, die ausgezeichnet ist durch derbe Consistenz und schwach röthliche, durchscheinende Färbung mit ziemlich grossen Gefässöffnungen, ganz in weisse Substanz eingebettet und bis in die Markmasse eines Gyrus hineinragend. Im Centrum semiovale mehrere kleine Verhärtungen, nicht durch ihre Farbe markirt. Viel evidenter als rechts zeigt die linke Hemisphäre einen ziemlich beträchtlichen sklerotischen Herd in der weissen Substanz des Hinterlappens. Die grossen Hirnganglien bieten nichts Aehnliches dar. — An der Medulla oblongata erscheinen besonders seitlich grau transparente Stellen durch die Pia hindurch, welche hier ziemlich starke Verdickung und Verwachsung zeigt. Auf dem Durchschnitt sind die Seitenstränge stark afficirt. Die Nerven der Basis zeigen nichts Abnormes. — Herz normal. In den Lungen einige atelectatische Partieen und broncho-pneumonische Herde. Niere gut, leichte Röthung des Nierenbeckens. Schleimhaut der Harnblase geröthet und gewulstet. Im Darm nichts Bemerkenswerthes. —

Die mikroskopische Untersuchung des frischen Präparates ergab dieselben Resultate wie im vorigen Falle: ein feinfaseriges Grundgewebe mit einigen Kernen, sparsamen Körnchenzellen, mässig reichlichen Corp. amylacea. Die Gefässe verdickt, mit kernreicher Adventitia, hier und da mit Fett besetzt. Sehr sparsame Nervenelemente, nur vereinzelte Markringe, relativ reichlich jene derben, breiten, mattglänzenden Achsencylinder; atrophische, pigmentirte Ganglienzellen. Bemerkenswerth ist, dass die sklerotischen Herde des Gehirns genau dieselbe histologische Beschaffenheit zeigten. — Nach der Erhärtung ergab sich eine Vertheilung des Processes, wie sie durch die Zeichnungen vergegenwärtigt ist.

Epikrise. Der Fall zeigt im Verlauf und dem schliesslichen Symptomencomplex grosse Uebereinstimmung mit dem vorigen, so dass ebenfalls eine chronische progressive Myelitis (Sklerose), hauptsächlich des obern Brust- und Cervicaltheiles, diagnosticirt wurde. Schliesslich erstreckt sich die Affection bis auf das Respirationscentrum. Die Lendenanschwellung ist ziemlich frei. Die Gehirnsymptome zu unbestimmt, um diagnostisch verwerthet zu werden. Zeichen chronischer Meningitis, welche auch gefunden wird, aber nicht in solcher Intensität, als es die Symptome erwarten liessen.

d) Die Sklerose des Bulbus, chronische Bulbärparalyse.

Die isolirte Sklerose des Bulbus scheint sehr selten vorzukommen. Zwar ist in den älteren Beobachtungen, welche die Literatur aufweist, gerade die Verhärtung des Bulbus mehrfach angegeben wor-

den. Indessen ein Theil dieser Beobachtungen erscheint unsicher, weil schon der normale Bulbus für gewöhnlich eine sehr derbe Consistenz hat, was leicht für Sklerose genommen wird. Die Geschichte der progressiven Bulbärparalyse hat gelehrt, dass solche Täuschungen leicht vorkommen können. Daher sind nur Beobachtungen entscheidend, bei welchen die mikroskopische Untersuchung gemacht und bei welchen sich frisch oder nach der Erhärtung in Chrom eine deutliche Verfärbung ergeben hat. Derartige Fälle, welche eine Sklerose des Bulbus in grösserer Ausdehnung darstellen als alleinige oder doch bei Weitem vorherrschende Localisation der Sklerose sind nun in der That selten.

Um so häufiger ist das Vorkommen von sklerotischen Herden der Medulla oblongata als Theilerscheinung der disseminirten Form. Fast niemals fehlen sie hier und combiniren sich gern mit ähnlichen Herden im Pons. Diese haben meist keine grosse Ausdehnung, sie entsprechen dem Querschnitt einer Erbse, eines Hanfkorns, eines Stecknadelknopfes, manche sind nur mit der Loupe und erst nach Carminfärbung wahrnehmbar. Der Sitz der Herde ist häufiger peripher, sie sitzen in den Corp. restiformia, den Pyramiden, recht häufig an dem Boden des 4. Ventrikels.

Fragen wir, welche Symptome dieser Affection des Bulbus angehören, so liegt die Vermuthung nahe, eine Gruppe von Symptomen darauf zurückzuführen, deren Ursprung nach anderweitigen Erfahrungen hiervon abzuleiten wäre. Ich meine insbesondere die eigenthümliche Sprachstörung, auch die eigenthümlichen Lach- und Weinkrämpfe liessen sich hierher versetzen, endlich auch gewisse atactische Erscheinungen. Indessen anderweitige Erfahrungen mahnen zur vorsichtigen Schlussfolgerung. Die oben schon ausgesprochenen Bedenken scheinen in den seltenen Fällen von isolirter Sklerose des Bulbus eine Stütze zu finden: hier sind Functionsstörungen, analog der progressiven Bulbärparalyse beschrieben, bestehend in Sprachlähmung (Anarthrie), Schlundlähmung, Respirationslähmung, ich finde aber keine Beschreibung, welche auf die eigenthümlich scandirende Sprache der disseminirten Sklerose passte.

Einen schönen Fall von Sklerose des Bulbus hat Dr. Samuelson in Königsberg beobachtet und beschrieben:*)

Ein 33jähr. Mann mittlerer Constitution, seit seiner Kindheit scrofulös und mit chronischen Augenentzündungen behaftet, empfand Ende November 1857 zum ersten Male ein befremdliches Ziehen, Frösteln und Pelzigsein der rechten Ober- und Unterextremität. Diese Empfindung wiederholte sich im Laufe der nächsten zwei Wochen mehrmals, beunruhigte den Patienten aber wenig, da sie sich immer wieder bald verlor. Am 8. December 1857 stellte sich dieselbe Affection in beiden Extremitäten der linken Seite ein mit Verminderung der Sensibilität und Motilität. Man setzte mehrere Schröpfköpfe an die Wirbelsäule, Vesicatore in den Nacken, Laxantien. Es schien eine geringe Besserung einzutreten. In der Nacht vom 11. zum 12. December bemerkte die Frau ein schweres Stöhnen an ihrem Manne und entdeckte bei genauerer Untersuchung, dass das Bewusstsein und Sprachvermögen geschwunden sei. Die ärztliche Untersuchung constatirte anscheinend die Symptome einer rechtsseitigen Hemiplegie mit erschwertem Athmen, erschwerter Deglutition und Betheiligung beider rechts-

*) Atropin-Vergiftung bei einem Hirnkranken. Königsbg. med. Jahrbücher.

seitigen Extremitäten. Das Bewusstsein kehrte nach einer Venaesection und Eisumschlägen bald wieder, die Sprache blieb aber erschwert, die Deglutition behindert. Beide Symptome besserten sich in den nächsten Tagen ein wenig, Patient empfand nun zunächst ein häufiges lästiges Ziehen längs dem Rückgrat und hatte oft das Gefühl eines bandartigen Druckes um die Schädelcircumferenz, wie es bei hochgelegenen Spinalaffectionen nicht selten ist. So schleppte sich der Zustand 3 Wochen lang hin, allmälig stellte sich die Beweglichkeit einzelner Muskeln der gelähmten Seite ein, die Sensibilität blieb intact, Reflexerregbarkeit sogar erhöht, Sprachvermögen und Deglutition besserte sich ebenfalls etwas. Man diagnosticirte als Sitz des Uebels (den Pons und) die Medulla oblongata, die Natur desselben wurde mit Wahrscheinlichkeit nicht als Hämorrhagie, sondern capilläre Apoplexie oder Exsudat gedeutet. In den nächsten Wochen besserte sich der Zustand unter dem Gebrauch des Jodkali und später Kissinger Ragoczi der Art, dass Patient $2^1/_2$ Monat nach dem Beginn der Erkrankung das Bett verliess, und Ende Mai konnte er mit Unterstützung einer Person langsam gehen, zur weitern Kur wurde er nach Bad Oeynhausen dirigirt. — Dr. Samuelson hatte einige Jahre später Gelegenheit, die Autopsie dieses Falles zu machen und fand eine sklerotische Erkrankung der Medulla oblongata. Allerdings scheint es nicht ganz sicher gestellt, dass hier der einzige Erkrankungsherd vorgelegen habe.

Weniger sicher sind die übrigen Fälle:

Abercrombie beschreibt nach Portal einen Fall, der sich zuerst durch Prickeln und Ameisenkriechen, später Anästhesie und Atrophie der rechten Seite documentirte; ein Jahr später entwickelten sich dieselben Symptome linkerseits, Sprache und Deglutition wurden gelähmt. Die Autopsie ergab den Theil des Rückenmarks, welcher von den Halswirbeln umschlossen ist, so hart wie Knorpel.

Cruveilhier's Fall betrifft ein Kind, welches im 2. Jahre convulsivische Anfälle bekam, im 4. Jahre allgemeine Schwäche darbot, so dass es nicht gehen konnte, Sprache und Deglutition waren erschwert. Die Autopsie ergab die Oliven indurirt, ohne Veränderung der Färbung und des Volumens.

Fall von Dunville (Lond. med. Gaz. 1846): Ein 19jähr. Mann, bis zu den letzten 12 Monaten seines Lebens völlig gesund, bekam zuerst eine Veränderung der Stimme, 3 Monate später excentrische Schmerzen im Knie und Ellbogen, drei- bis viermal, vollständige Lähmung. Weiterhin Aphonie, Dysphagie. Die Geisteskräfte blieben intact. Die Autopsie ergab Induration der Medulla oblongata und der Varolsbrücke. Mikroskopisch fanden sich einzelne Körnchenziellen und eine feinkörnige Masse zwischen den noch erhaltenen Nervenfasern und Ganglienzellen. —

Auch die Krankengeschichte des Grafen Lordat wird als Verhärtung der Medulla oblongata bezeichnet. Da indessen eine Zunahme des Volumens neben der Verhärtung angegeben ist, so dürfte es sich wohl um einen Tumor (Gliom?) handeln.

Wohl charakterisirt ist die Beobachtung von Teschenmacher,*) einen Fall von Verhärtung der Medulla oblongata betreffend, welche durchweg in eine dem gekochten Eiweiss ähnliche, mit dem Finger nur schwer zu zerdrückende Masse verwandelt war. Die ersten Symptome waren Schwäche der Extremitäten, später bildeten Schlingbeschwerden, mühsame, undeutliche Sprache und zuletzt grosse Athemnoth die hervorragenden Symptome der langsam verlaufenden Krankheit.

Im Ganzen ergiebt sich also aus diesen Beispielen, dass die Symptome der chronischen Bulbärparalyse wesentlich in einer langsam sich entwickelnden Extremitätenlähmung, schliesslich Zungen- und Sprachlähmung bestehen und dass unter Respirationsstörungen der Tod eintritt. Uebrigens erscheint es zweifelhaft, ob diese Form allein ohne andere Herde im Rückenmark vorkommt.

e) Diffuse Sklerose. Man kann mit diesem Namen jene Fälle bezeichnen, welche eine sehr grosse Verbreitung des Processes über fast das ganze Rückenmark darbieten, ohne jedoch die Eigenthümlich-

*) Casper's Vierteljahrsschrift. 1847. No. 33.

keit der ungleichmässigen, disseminirten oder discontinuirlichen Verbreitung zu verlieren. Nicht allein sind die Lähmungen über das ganze Rückenmark verbreitet und reichen bis in den Halstheil hinauf, sondern die Zeichen einer directen Erkrankung der Marksubstanz sind sowohl an den obern wie untern Extremitäten sowie schliesslich auch im Bereiche der Medulla oblongata vorhanden. Paralytische Schwäche oder Lähmung betrifft die untern, wie die obern Extremitäten, Contracturen, Atrophieen, ausstrahlende Schmerzen und Anästhesieen sind verbreitet. Diese Fälle, auf deren weitere Analyse ich verzichten kann, stellen eine Steigerung oder das letzte Stadium der früheren Fälle dar und lassen in der Leiche eine ganz ungewöhnliche Verbreitung der Sklerose wahrnehmen, wobei das Rückenmark in allen Theilen mehr oder weniger ergriffen ist. Ich besitze zwei solche Beobachtungen, von welchen ich die eine hier mittheile. Der zweite Fall gab ein ähnliches Krankheitsbild, sogar von noch grösserer Intensität, indem sich nicht nur an den untern, sondern auch an den obern Extremitäten starke Muskelatrophieen entwickelt hatten und schliesslich Deglutitionsbeschwerden hinzugetreten waren. —

Lähmung in Folge von Schreck. — Diffuse Sklerose des oberen und mittleren Dorsalmarks; in geringerem Grade des Halstheiles; chronische Meningitis.

Katharina L., Dienstmädchen, 23 Jahre alt, recipirt zu Strassburg den 28. November 1871, gest. den 7. Februar 1874. (Hierzu Taf. III, Fig. 5).

Anamnese (vom 10. Mai 1872). Patientin, aus gesunder Familie stammend, bisher immer gesund, leitet den Beginn ihrer jetzigen Erkrankung mit Bestimmtheit von einem plötzlichen Sckrecken her, den sie erfuhr, als sie zur Zeit der Belagerung von Strassburg von aussen in die Stadt hineinkam und das Haus, in welchem sie gewohnt hatte, brennend fand. Sie wurde von plötzlichem Schwindel befallen und sank um, ohne das Bewusstsein ganz zu verlieren. Von jenem Moment ab hatte sie Kreuzschmerzen und ziehende, mit dem Gefühl des Ameisenkriechens verbundene Schmerzen in den Beinen. Auch befand sie sich im Allgemeinen schlecht, hatte Kopfschmerz, schlechten Appetit und wiederholtes Erbrechen. Schon die nächste Menstruation blieb ganz aus. Auf dem rechten Ohr will sie seit Beginn der Krankheit schwerhörig sein. Als die Periode zum zweiten Mal ausblieb und die übrigen Beschwerden statt nachzulassen, sich steigerten, begab sich Patientin, noch zu Fuss, ins Spital. Hier wurden ihr Blutegel an die Schamlippen gesetzt und Stahl verabreicht. Besserung trat indessen nicht ein, im Gegentheil, die Beine wurden immer schwächer, gleichzeitig wurden sie steif. Patientin hatte beständig ein Gefühl von Kälte und Prickeln, das Gehen wurde ihr sehr schwer. Nichtsdestoweniger kehrte sie nach 7wöchentlichem Aufenthalt im Spital in ihre frühere Stellung als Dienstmädchen zurück, obgleich ihr die Arbeit und besonders das Tragen sehr beschwerlich war. Der Zustand verschlimmerte sich mehr und mehr, Patientin konnte bald nur noch an zwei Stöcken gehen, weil die Beine unter ihr zusammenknickten. Ungefähr nach 10 Wochen kehrte Patientin auf Krücken gestützt ins Spital zurück. Hier bekam sie Bäder und Einreibungen und wurde am Rücken mit heissen Wasserdämpfen behandelt. Dessenungeachtet wurden insbesondere die Kreuzschmerzen heftiger und in den Beinen trat bald ein heftiges Prickeln, bald ein heftiges Reissen mit Zuckungen ein. Zugleich litt Patientin an Unruhe und Schlaflosigkeit, wogegen ihr Pillen gegeben wurden. Nach 15 Wochen vergeblicher Behandlung verliess Patientin wiederum das Hospital und kehrte zu ihrer Mutter zurück, wo die Einreibungen fortgesetzt wurden. Das Gehen war jetzt ganz unmöglich und die Beine hatten eine gekrümmte Lage angenommen. — Am 28. November 1871 wurde sie ins Spital zurückgetragen. Jetzt und schon in der letzten Zeit bei ihrer Mutter hatte sie mitunter krampfhafte Contractionen der untern Extremitäten, welche mit heftigen Schmerzen im Rücken und in den Beinen verbunden waren, wobei die Beine an den Leib und fest gegen einander gezogen wurden. Diese Zuckungen traten leicht bei jeder Berührung und Bewegung der untern Extremitäten, aber auch spontan und wäh-

rend des Schlafes ein, so dass Patientin durch sie geweckt wurde. Während der Nacht wiederholten sie sich häufiger als am Tage und sollen besonders bei Witterungswechsel sehr heftig gewesen sein. Das Prickeln in den Beinen hatte aufgehört, das Kältegefühl war geschwunden, aber sie waren immer steifer geworden. Die Kreuzschmerzen bestanden fort, die Kranke nahm am liebsten die Seitenlage ein. Bei der Entleerung des Urins verspürte sie oft ein Brennen in der Blase und Harnröhre, zeitweise floss der Harn unwillkürlich ab, besonders Nachts. Der Stuhlgang ist retardirt. — Die Beine sind seit Beginn der Krankheit etwas abgemagert, die allgemeine Ernährung ist gut, der Appetit lebhaft, niemals bestand Fieber. Die Menstruation ist bis dato nicht wieder eingetreten. — An den obern Rumpfgliedern, sowie dem Kopfe hat Patientin ausser der bereits erwähnten Schwerhörigkeit und zeitweiligen Schmerzen keinerlei Störungen wahrgenommen.

Status praesens vom 23. Mai. Patientin ist von kräftiger untersetzter Statur, kaum abgemagert, Gesicht voll, etwas bleich, Sensorium frei, Blick frei. Patientin liegt auf der rechten Seite mit stark angezogenen Knieen. Ihre Klagen beziehen sich auf Schmerzen in Kreuz und Beinen, welche an Intensität wechseln, von Zeit zu Zeit exacerbiren, aber niemals ganz zu cessiren scheinen. Sie beginnen in beiden Kniekehlen und ziehen sich von hier in die Hüften und ins Kreuz und bis zu den untern Rippen, die obere Rumpfhälfte ist ganz frei. — Die Sensibilität ist nach Angabe der Patientin in den untern Partieen der Beine abgeschwächt, doch weiss Patientin die Lage der Beine vollkommen gut anzugeben. Patientin giebt an, dass sie total unfähig sei, die Beine irgendwie zu bewegen, alle Bewegungen, welche an denselben stattfinden, seien unwillkürlich. Die objective Untersuchung ergiebt: im Gesicht keine Lähmungserscheinungen, das linke Ohr sehr schwerhörig (Ausfluss soll nie dagewesen sein). Sprache gut. Arme vollkommen beweglich, doch schwächer als normal, stricken kann Patientin nicht, angeblich nur deshalb weil sie nicht sitzen kann. — Die Beine befinden sich in starker Flexionscontractur, die Kniee fast bis an den Leib gezogen, die grossen Zehen in hyperextendirter Stellung nach oben gerichtet. Das äussere Aussehen derselben ist im Uebrigen ziemlich natürlich, nur zeigen sich einige rothe Flecke und Schrunden; an den Zehen des rechten Fusses und am äussern Fussrande und Hacken Flecken von gelbbrauner verdickter Epidermis, die Nägel der grossen Zehen sind stark gewölbt, ohne Pigmentirung. Die Haut der Beine von normaler Färbung, das Unterhautfettgewebe etwas verdickt. Die Waden sind dünn, nach Angabe der Patientin entschieden abgemagert, die Muskulatur derselben schlaff.

Aufgefordert, die Beine zu bewegen, giebt Patientin an, dass sie dazu vollkommen unfähig sei, passiv treten aber äusserst leicht Bewegungen ein, z. B. schon, wenn man versucht, die flectirten Beine zu strecken. Auch wenn man die Zehen stärker extendirt oder flectirt, treten lebhafte Bewegungen des ganzen Beines ein, welche mit starker Contraction der Muskeln und mit noch stärkerer Flexion verbunden sind. Auch Druck auf die Muskeln ruft Bewegungen hervor. Bei diesen Manipulationen giebt Patientin an, eine unklare Empfindung an den Beinen zu haben. Beim Kratzen, Kneipen etc. giebt sie nicht eher eine Empfindung an, als bis die Reflexbewegung eintritt. — Die Muskeln des Oberschenkels sind in dauernder Spannung, besonders die Adductoren und die Flexoren. Eine gewaltsame, passive Streckung der Kniee, ebenso ein Auseinanderziehen der Schenkel ist nur in sehr geringem Maasse mit ziemlicher Kraftanstrengung möglich und wird alsbald durch stärkere Contraction der Muskeln gänzlich verhindert.

Die Musc. Adductores sind kräftig entwickelt, ebenso die Flexoren, ja die Muskelbäuche der letzteren, insbesondere des Biceps, erscheinen entschieden und vorzüglich linkerseits hypertrophisch, dick und derb (wahre Muskelhypertrophie).

An der Wirbelsäule ist nirgends eine Deformität bemerkbar, weder an ihr noch am Kreuzbein ist eine Stelle auf Druck oder Percussion deutlich schmerzhaft. Entschiedene Steifigkeit der Wirbelsäule, so dass Patientin nicht sitzen kann. Urin fliesst zum Theil unwillkürlich ab. Obstipation. Kleiner Decubitus auf dem Kreuzbein.

Aus den geschilderten Symptomen war ein verbreiteter Krankheitsprocess des Rückenmarks zu erschliessen, welcher bis zum Cervicalmarke emporreichte, die Lendenanschwellung selbst noch ziemlich intact liess, aber die Leitung zwischen Unterkörper und Gehirn fast gänzlich unterbrochen hatte.

Obgleich sich objectiv in dem Zustand der Patientin wenig änderte, so bot sich doch ein vielfacher Wechsel in den subjectiven Empfindungen und dem allgemeinen Verhalten. Die Schmerzen waren fast beständig und so lebhaft, dass sie nur durch

Morphium-Injectionen zu beschwichtigen waren. Von Zeit zu Zeit jammerte Patientin fürchterlich und klagte über Schmerz sowohl in den Beinen, wie in den Armen und im Kopf, verbunden mit Ohrensausen und Schwindel. Dazu kam eine grosse Aufgeregtheit und allgemeine Nervosität, so dass sie sich unruhig im Bett umherwarf, bald aufsetzte, bald hinlegte, mit den Händen unruhig um sich griff, viel stöhnte und selbst weinte.

Wir geben noch eine Schilderung des Zustandes vom 27. September 1873:

Patientin ist immer noch gut genährt, die Muskeln des Oberkörpers kräftig, Gesichtsfarbe blass. Rückenlage. Patientin vermag nur mit Hülfe der Arme und eines über dem Bett angebrachten Strickes selbstständig ihre Lage zu wechseln. Auf dem Kreuzbein ziemlich grosser Decubitus. Zwischen den Knieen und an den Knöcheln geröthete Stellen. Sensorium frei. Patientin klagt über Schmerzen im Kopf, Sausen und Brausen in den Ohren, ferner Schmerzen in allen Gliedern, Formicationen in den Beinen und in den Armen, Schmerzen in den Armen, welche namentlich bei Druck auf die Muskulatur eintreten, und endlich über ihre Unfähigkeit die Beine zu bewegen. Am Kopf sind ausser der Schwerhörigkeit keine Abnormitäten zu constatiren, die Sprache ist unbehindert. Die Bewegungen der Arme und Hände sind frei, aber schwach und unsicher, Händedruck beiderseits gleich. Die Lähmung der Beine ist vollständig, sie liegen in starker Knieflexion. Die Unterschenkel stark abgemagert, die Muskulatur der Oberschenkel an der Vorderseite dünn, atrophisch, an der Hinterseite stark derb und sogar hypertrophisch. Die Adductoren sind stark gespannt, in Folge dessen die Oberschenkel gegen einander gezogen und etwas nach innen rotirt. Beide Beine stehen fast im rechten Winkel zum Rumpf, das linke Bein noch etwas höher als das rechte. Bei Versuchen, die Oberschenkel zu abduciren, ergiebt sich ein sehr kräftiger Widerstand der Musc. Adductores, so dass die Manipulation nur sehr unbedeutend und unter lebhafter Schmerzhaftigkeit für die Patientin gelingt. Die Unterschenkel sind gegen die Oberschenkel spitzwinklig flectirt und können aus dieser Stellung ebenfalls nur mit grosser Mühe in einen stumpfen Winkel gebracht werden, die völlige Streckung ist unmöglich. Die so extendirten Schenkel gehen, sich selbst überlassen, alsbald in die frühere Position zurück. Die Zehen sind gestreckt und ebenso wie die Fussgelenke passiv gut beweglich. Die Reflexerregbarkeit ist immer noch lebhaft gesteigert, bei jedem Reiz werden die Beine noch stärker gegen den Rumpf gehoben. Die Sensibilität der Beine ist stark herabgesetzt, von den stärksten Stichen hat Patientin nur dann Empfindung, wenn Reflexe eintreten.

Diese Anästhesie geht bis zur Schenkelbeuge, an der Bauchhaut hat Patientin Empfindung, doch keineswegs von normaler Schärfe. Auch die Lage ihrer Füsse weiss sie nicht anzugeben. — Patientin vermag nicht sich spontan aufzurichten, mit Hülfe einer Wärterin setzt sie sich auf und sitzt mit Unterstützung, indem sie sich mit den Händen an den Barrièren des Bettes hält; sie sitzt nur halb, indem die Steifigkeit der Wirbelsäule sie hindert, sich gerade aufzusen. Die Wirbelsäule zeigt keine Deformität, bei Percussion und Druck auf die Process. spinosi äussert die Patientin vom mittleren Brusttheil an lebhafte Schmerzen, am stärksten etwa in der Höhe des 1. Lendenwirbels.

Die Aufgeregtheit und Nervosität (durch den fortgesetzten Gebrauch von Morphium und Chloral gesteigert) nahmen derartig zu, dass sich ein förmlich maniakalischer Zustand entwickelte, der die Entfernung der Patientin von der inneren Station nothwendig machte. Der Decubitus griff mehr und mehr um sich und Patientin starb am 7. Februar 1874.

Autopsie den 8. Februar (Prof. v. Recklinghausen). Beide Unterextremitäten gebeugt bis zum rechten Winkel. Colossaler Decubitus am Kreuzbein und den Trochanteren. An der Dura M. spinalis nichts Besonderes, im Halstheil feste Verwachsung mit der Pia. Im Brust- und Lendentheil ist die Arachnoidea durch eine klare Flüssigkeit emporgehoben, welche mehrere Cubikcentimeter beträgt. Im Brusttheil Verdickung und Trübung der Pia, besonders im mittleren Theil, dieselbe ist gallertartig, trübe, mit eingelagerten weisslichen Klümpchen, die sich zum Theil herausschieben lassen. An der Dura leichte Röthung und röthliche Stellen mit Gefässneubildungen. Arachnoidea im Brusttheil etwas getrübt. Das Rückenmark ist nur in dem obern Halstheil anscheinend normal, im Brusttheil ist es sehr schmal, die vordern Wurzeln im Brusttheil sehr dünn, durchsichtig, injicirt. Im obern Halstheil ist auf dem Querschnitt die periphere Substanz durchscheinend, grau, am stärksten rechts, in $1/2$ Mm. Dicke. In den Hintersträngen, nahe der Mittellinie, springt eine keilförmige graue Partie hinein. Im untern Theil der Halsanschwellung ist die graue Zone schon viel mächtiger, im obern

Brusttheil nimmt der Zustand soweit zu, dass auf dem Schnitt nur noch weisse Flecke normalen Gewebes in der grauen Masse liegen, tiefer unten sind Seiten- und Vorderstränge fast vollständig in graue Substanz umgewandelt, verschmälert, während die Hinterstränge weiss geblieben sind. Im Lendentheil sind Vorder- und Seitenstränge grösstentheils weiss, nur in die Seitenstränge schieben sich von der Peripherie graue Keile hinein, eine schmale periphere Zone erscheint ebenfalls grau durchscheinend.

Durchmesser des Rückenmarks:

im obern Halstheil 13, der quere 8, der sagittale und			
untere Theil der Halsanschwellung	14½	und	7 Mm.
im obern Brusttheil	10½	„	6 „
mittlerer „	9½	„	6½ „
unterer „	9½	„	6½ „
Lendentheil	10¾	„	8½ „

Im Gehirn starke Verwachsung der Dura mit der Pia am Clivus Bl. Pia an der Convexität leicht ödematös, trennt sich vom Gehirn nur mit Defecte. Sonst ergab die Section nichts Bemerkenswerthes.

Epikrise. Chronische diffuse Myelitis mit Meningitis, an den Orten geringerer Intensität nur Perimyelitis. Im obern Brusttheil befindet sich die Zone der intensivsten chronisch-myelitischen Erkrankung (Sklerose), unter welcher die ganze Masse bis auf kleine centrale Reste erkrankt, verhärtet und schrumpft; nach oben zu beschränkt sich der Process alsbald auf die hintern Stränge und die Peripherie, nach unten auf die seitlichen Stränge und die Peripherie, die Lendenanschwellung ist zum grossen Theil intact. Die relativ intensive Betheiligung der Halspartie konnte auffällig erscheinen, da die Arme fast intact waren, allein fast ausschliesslich ist die Peripherie und intensiver nur die Hinterstränge ergriffen. Die Verbreitung entspricht ganz einer acuten diffusen Myelitis mit auf- und absteigenden Veränderungen. —

f) Periphere Sklerose, Sclérose corticale ou annulaire, von welcher Form Vulpian ein Beispiel mitgetheilt hat. Eine specielle Symptomatologie lässt sich darauf noch nicht bauen.

Eine Frau von 69 Jahren, in Folge von purulenter Cystitis gestorben: im Alter von 52 Jahren begann sich bei ihr eine Rückenmarkskrankheit auszubilden, beginnend mit einer Schwäche der untern Extremitäten, wie es scheint ohne blitzartige Schmerzen und ohne Gesichtsstörungen. Diese Schwäche steigerte sich allmälig, aber so langsam, dass Patientin noch 14 Jahre nach Beginn der Krankheit mit Hülfe von Krücken gehen konnte. 18 Monate später konnte sie sich kaum mehr halten, selbst in ihrem Bett sich stützend. Sensibilität abgeschwächt an der ganzen Oberfläche der untern Extremitäten. Man hatte mit Aufmerksamkeit alle der Sklerose der Hinterstränge gewöhnlich zukommenden Symptome studirt, allein die Ataxie war nie deutlich, der linke Fuss wurde beim Gehen etwas geworfen, aber ohne eigentliche Coordinationsstörung. Im Bett erhob sie die Extremitäten ohne unwillkürliche Abwehr und hält sie erhoben ohne Schwankungen. Die Muskelkraft war immer beträchtlich bis auf die letzten 3 Monate. Im Jahre 1866 klagte sie zuerst über ziemlich lebhafte spontane Schmerzen in den Unterextremitäten, analog den durchfahrenden Schmerzen und zuweilen von convulsivischen Zuckungen begleitet. Doch hatten sie nicht eigentlich den blitzartigen Charakter. Die Wahrnehmung der Stellung der Glieder war stets präcise. Schwäche des Sehens, aber keine Functionsstörung der Augen. Endlich Ende 1867 notirte man ein allgemeines Zittern des Körpers, wenn die Patientin zu stehen oder gar zu gehen versuchte. Durch alle diese Symptome unterschied sich die Krankheit wesentlich von der Ataxie locomotrice progressive.

Die Autopsie wies nun auch in der That eine Sklerose der Rindenschicht der weissen Substanz des Rückenmarks nach, in der ganzen Peripherie und der ganzen Länge des Rückenmarks. Ausserdem eine Meningitis senilis, sehr ausgesprochen besonders an der Hinterfläche des Rückenmarks, aber auch an den vordern und seitlichen Partieen erkenntlich. —

§ 3. Die symmetrische Sklerose (graue Degeneration) der Seitenstränge.

Die doppelseitige Erkrankung der Hinterseitenstränge als absteigende secundäre Degeneration entwickelt sich, wie bereits oben erwähnt, im Gefolge von doppelseitigen Hirnerkrankungen und ist in dieser Weise ziemlich häufig zu beobachten. Diese Form trägt alle anatomischen Charaktere der Türk'schen Degeneration, hat denselben Verlauf, dieselbe Verbreitung und ist in der Mehrzahl der Fälle frei von jeder Betheiligung der grauen Substanz. An sie schliesst sich die doppelseitige Degeneration der Seitenstränge in Folge von Rückenmarksaffectionen, welche man am häufigsten und reinsten in Folge von Compression des Rückenmarks, besonders von Wirbelcaries sieht; in ganz gleicher Weise kommt sie aber auch im Anschluss an circumscripte myelitische Herde im Rückenmark vor, wovon ich einen sehr exquisiten Fall gesehen habe: die graue Degeneration der Seitenstränge in der untern Hälfte des Rückenmarks war neben einer chronischen Meningitis spinalis der auffälligste makroskopische Befund, und erst bei genauerer Untersuchung ergab sich ein nicht mehr ganz frischer, aber noch in Erweichung begriffener myelitischer Herd im obern Brusttheile, welcher mit kaum merklicher Erweichung und Verfärbung dieser Partie verbunden war und von dem aus sich nach oben eine beginnende secundäre Degeneration der Goll'schen Stränge, nach unten die Erkrankung der Seitenstränge entwickelt hatte: bei ungenauer Untersuchung hätte man leicht glauben können, eine primäre partielle Degeneration der Seitenstränge vor sich zu haben.

Verschieden hiervon ist die primäre Sklerose der Seitenstränge. L. Türk hat bereits im Jahre 1856 eine Beobachtung von doppelseitiger Degeneration der Seitenstränge ohne Hirnerkrankung mitgetheilt, doch ist das Vorkommen einer solchen primären Form erst von Charcot wiederholt beobachtet und als selbstständig hingestellt worden. Den ersten Fall publicirte er im Jahre 1866,*) dann kommen 2 Beobachtungen aus dem Jahre 1869 und ein von Gombault**) publicirter Fall aus dem Jahre 1872. Neuerdings hat er in einem Aufsatze der Gaz. méd. 1874: Sclérose symmetrique de la partie postérieure des cordons antéro-lateraux, sowie in den von Bourneville herausgegebenen Leçons sur les maladies du système nerveux (Paris 1874, Amyotrophies) die klinische Geschichte dieser Krankheit aus-

*) Sclérose des cordons lateraux de la moëlle épinière chez une femme hystérique, atteinte de contracture permanente des quatre membres. Bull. d. l. Soc. med. d. Hôpit. 1866. p. 24—31.

**) Sclérose symmetrique des cordons lateraux de la moëlle et des pyramides antér. dans le bulbe. Atrophie des cellules des cornes antérieure de la moëlle. Atrophie musculaire progressive. Paralysie glosso-laryngée. Arch. de physiol. 1872. Juillet. p. 509.

führlich zu begründen versucht. Obgleich wir dem verdienten Autor nicht überall beistimmen können, so werden ohne Zweifel seine Angaben die grösste Beachtung und sorgfältige Prüfung beanspruchen können.

Pathologische Anatomie.

(Taf. II, Fig. 6).

Die graue Degeneration der Seitenstränge erstreckt sich in der Regel über die ganze Ausdehnung des Rückenmarks und nimmt durchaus denselben Verlauf und dieselbe Verbreitung wie die absteigende secundäre Degeneration. Sie beginnt in der Medulla oblongata mit einer Sklerose beider Pyramiden, welche geschrumpft, verdichtet und sklerosirt erscheinen: von hier schreitet die Affection abwärts und geht durch die Pyramidenkreuzung in die Hinterseitenstränge über: in der Höhe der Cervicalanschwellung hat sie die grösste Intensität und Verbreitung, nimmt nach unten zu ab und behauptet in der Lendenanschwellung einen viel kleineren Theil, welcher bis an die Peripherie reicht. Gleichzeitig mit den Hinterseitensträngen sind auch die innern Abschnitte der Vorderstränge sklerosirt: die Degeneration hält also genau dieselben Bezirke und denselben Verlauf ein, wie die secundäre Degeneration. In den exquisiten Fällen, wozu der unten mitgetheilte, von mir beobachtete gehört, ist die Form der Erkrankung bereits am frischen Präparat deutlich makroskopisch erkennbar. Die Hinterseitenstränge erscheinen auf dem Schnitt von jener durchscheinenden, grauen oder grauröthlichen Färbung, wie wir es bei der Sklerose der Hinterstränge geschildert haben; die Substanz sinkt, wie dort, unter der Schnittfläche ein und zeigt eine ziemlich derb-elastische Resistenz. Nach der Erhärtung in Chrom sowie weiterhin durch die Carminfärbung tritt die Degeneration in sehr scharfer Weise hervor, und zeigt es sich gewöhnlich, dass auch die übrige Substanz der Vorder- und Seitenstränge in geringerem Grade ergriffen ist, indem sie ein wenig heller oder mit Carmin ein wenig gesättigter erscheint, als die meistentheils ganz intacten Hinterstränge. Die Verbreitung des Processes nach oben ist dann in der oben geschilderten Weise leicht zu verfolgen.

Charcot unterscheidet zwei Formen oder zwei Stadien des Processes; bei der einen ist die Affection auf die oben genannten Veränderungen der weissen Stränge beschränkt, bei der zweiten ist eine Theilnahme der grauen Substanz ersichtlich: dieselbe zeigt ebenfalls eine sklerotische Atrophie und namentlich eine starke Pigmentirung, Verkleinerung und einen theilweisen Schwund der grossen vielstrahligen Ganglienzellen in den Vorderhörnern, während an den Ganglienzellen der Seitenhörner und der Clarke'schen Säulen ähnliche Vorgänge nicht beobchtet werden. Diese Atrophie der grauen Substanz findet zuweilen eine weitere Verbreitung und Analogie in den Nervenkernen der Medulla oblongata, deren Zellen eine mehr oder weniger ausgesprochene Atrophie darbieten.

Ausser dem Rückenmark bieten auch die peripheren Nerven eine Atrophie dar und besonders bei gleichzeitiger Betheiligung der grauen Substanz sind die vordern Rückenmarkswurzeln und die Wurzelfasern, welche die Vorderstränge durchsetzen, deutlich atrophisch. Auch die Muskeln lassen atrophische Zustände verschiedenen Grades erkennen, welche nach Charcot mit denen der progressiven Muskelatrophie identisch sind und sich zuweilen durch eine äusserst üppige interstitielle Fettentwicklung (Lipomatose) auszeichnen.

Als Complication nenne ich die in meinem unten mitgetheilten Falle vorgefundene geringfügige Entartung eines schmalen Streifens der mittlern Hinterstränge, welche an dem Symptomenbilde nicht betheiligt war, aber insofern von Bedeutung ist, als sie ebenfalls eine Form der strangförmigen Sklerose darstellt.

Was die histologischen Details betrifft, so entsprechen dieselben der grauen Degeneration der Hinterstränge vollkommen und es lässt sich Alles dort Gesagte auf diese Form der Entartung übertragen. Die erkrankten Partieen bieten eine hochgradige Verarmung an Nervenfasern, so dass ein fast leeres, enges, ziemlich derbmaschiges Fasernetz übrig bleibt: die Gefässe sind verdickt, sparsame Körnchenzellen, Corpora amylacea und sternförmige Körperchen liegen zerstreut in dem atrophischen Gewebe. Hier und da zeigen sich Andeutungen von Hypertrophie der Achsencylinder, doch, wie es scheint, nicht in grösserer Ausdehnung. In der grauen Substanz, sowie in den Nervenkernen der Medulla oblongata bieten die Zellen sklerotische Atrophie mit starker Pigmentirung, das übrige Gewebe erscheint als ein atrophisches, ziemlich derbes Netzwerk.

In solcher Weise stellt sich der Process, ebenso wie bei der grauen Degeneration der Hinterstränge, als eine degenerative Atrophie oder nach Charcot's Bezeichnung als eine parenchymatöse Sklerose dar, deren Verbreitung nach dem Verlaufe der motorischen Fasern im Rückenmark fortschreitet. Schwieriger wird aber das Verständniss des anatomischen Processes, wenn man diese Degenerationen mit der secundären Degeneration Türk's vergleicht. Charcot stellt beide Vorgänge histologisch vollkommen gleich: die anatomischen Charaktere, sagt er, fallen mit denen der secundären Seitensklerose aus cerebraler Ursache zusammen. Die Folge dieser Auffassung ist, dass von den französischen Autoren die Bezeichnung Sklerose auf alle atrophischen Vorgänge übertragen werden, wie auch aus der obigen Eintheilung Hallopeau's hervorgeht. Durch dies Verfahren wird aber das Verständniss und die Sonderung der chronischen Processe im Rückenmark sehr erschwert. Wenn man für die Sklerose eine wirkliche Verdichtung des interstitiellen Gewebes, eine Sklerose der Gefässe und womöglich auch der Nervenfasern und Zellen beansprucht, so wird der anatomische Begriff sicherer, fester, obwohl ja auch damit die Schwierigkeiten für Uebergangsformen nicht gehoben sind. Hält man diese Principien fest, so wird man anerkennen, dass die Histologie der Türk'schen Degeneration von der eigentlichen Sklerose deutlich verschieden ist. Jene ist durch zahlreiche Körnchenzellen, durch einfache Atrophie der Nervenfasern ausgezeichnet, das

Zwischengewebe nimmt keinen merklichen Theil. Der Process ist eine interstitielle fettige Degeneration, und steht den acuten Processen im Rückenmark viel näher, als den Sklerosen. Ich glaube daher, dass in der Mehrzahl der Fälle diese Türk'sche (fettige) Degeneration von der chronischen grauen (sklerotischen) Degeneration oder der parenchymatösen Sklerose bestimmt genug zu unterscheiden ist. Dagegen verwischen sich diese Unterschiede allerdings bei langer Dauer des Processes. Alte absteigende Lateralsklerose aus cerebraler Ursache zeigt nicht selten, wie ich oben bereits bemerkte, eine sklerotische Beschaffenheit mit Schrumpfung und derber Beschaffenheit des Neuroglianetzes. Dieselbe Beschaffenheit zeigen auch häufig die bei Geisteskranken vorkommenden Degenerationen der Seitenstränge, wie sie Westphal beschrieben hat; deren Beziehung zur Hirnaffection daher nicht immer leicht zu deuten ist.

Hiernach bin ich also der Ansicht, dass das Zusammenwerfen der Sklerose mit der Türk'schen Degeneration nicht zulässig ist: wenn ich auch die Möglichkeit zugebe, dass der eine anatomische Process in den anderen übergehen kann, so sind sie doch nicht zu identificiren und müssen für die klinische Betrachtung möglichst auseinander gehalten werden. Diese Bedenken müssen nun auch auf die Fälle übertragen werden, welche Charcot zur primären Sklerose der Seitenstränge rechnet und aus denen er sein Krankheitsbild entnimmt. Er rechnet hierzu etwa 20 Fälle, von denen 5 (von Joffroy und Charcot, sodann von Gombault) in der Salpetrière gesammelt sind, ferner eine Beobachtung von Duménil (Gaz. hebd. 1847), welche der Autor als progressive Muskelatrophie bezeichnete, je einen Fall von Barth, von Wilks, von Hun und von Lockhardt Clarke; endlich 3 Fälle von mir und einen von Kussmaul und Maier in Freiburg, welche als Fälle von progressiver Bulbärparalyse mit progressiver Muskelatrophie publicirt sind. Ein nicht unbeträchtlicher Theil der Fälle wurde also von den Autoren zur progressiven Muskelatrophie mit und ohne Bulbärparalyse gerechnet, und man sieht nicht recht ein, mit welchem Rechte Charcot erklärt, dass sie nicht zur progressiven Muskelatrophie, sondern zu einer anderen Krankheitsform gehören. In der That stimmen die Symptome dieser Fälle zu dem weiterhin von Charcot gegebenen Krankheitsbilde der symmetrischen Lateralsklerose ebenso wenig, als die beschriebenen anatomischen Veränderungen zur Sklerose gezählt werden können. Meine Fälle boten makroskopisch keine Spur von grauer Degeneration dar, nach der Erhärtung nur eine mässige Atrophie der weissen Seiten- und Vorderstränge mit ziemlich zahlreichen Körnchenzellen, ebenso enthielt die graue Substanz einige Körnchenzellen, einige sternförmige Körperchen und eine einfache Atrophie der Ganglienzellen; eine Sklerose des Bindegewebes war hier so wenig, wie in den Nervenkernen der Medulla oblongata ersichtlich. Die Alteration des Rückenmarks war eine interstitielle fettige Atrophie und damit steht in Uebereinstimmung, dass auch die atrophischen Wurzeln des Hypoglossus, Vagus, sowie der vordern Rückenmarkswurzeln eine entschiedene

und sehr intensive Fettdegeneration darboten, welche offenbar mit der Sklerose nichts zu thun hat. Ich halte daher die Behauptung aufrecht, dass diese Formen von der Sklerose verschieden sind und davon getrennt werden müssen. Wirft man dagegen die Frage auf, ob sie in einander übergehen können, ob jene Fälle progressiver Muskelatrophie zur Sklerose führen können, so will ich diese Frage keineswegs präjudiciren, aber dies muss doch erst erwiesen werden; die bisherigen Erfahrungen sprechen eher dagegen und können für Charcot's Ansicht nicht in Anspruch genommen werden, da z. B. meine Fälle bereits 3 Jahre alt waren und noch deutliche Fettdegeneration ohne Sklerose zeigten. Ziehen wir diese und die analogen Fälle ab, so bleiben nur noch wenig von entschiedener Sklerose der Seitenstränge übrig, und es wird die Frage sein, ob sie ausreichen, um ein gesondertes Krankheitsbild zu entwerfen und ob dies dem von Charcot gegebenen entspricht.

Die Symptomatologie

dieser Fälle hat Charcot neuerdings in den bereits citirten Aufsätzen zu geben versucht.

Der Beginn der Krankheit geschieht nach Charcot in der Mehrzahl der Fälle an den obern Extremitäten, ohne Fieber, ohne voraufgehendes Unwohlsein, nur zuweilen gehen Formicationen und Vertodtung in den Armen und Fingern vorher, alsdann treten die Symptome der Krankheit selbst auf und zwar bestehen sie in einer motorischen Paralyse. Gewöhnlich bieten die Muskeln schon nach kurzer Zeit einen gewissen Grad von Abmagerung dar, aber dieselbe erreicht Anfangs nie einen so hohen Grad, um die vorhandene Kraftlosigkeit zu erklären; sodann aber ist diese Abmagerung nicht, wie bei der progressiven Muskelatrophie, auf einige Muskeln beschränkt, „individuell“, sondern sie befällt grössere Gruppen und selbst die ganze Extremität, wenn auch nur in geringerem Grade: sie ist eine Atrophie en masse. Nach einiger Zeit stellen sich Deformitäten ein, z. B. die Hand steht in Flexions-Contractur, der Vorderarm ist halb flectirt; die Muskeln schmerzen, wenn man sie gewaltsam aus dieser fixirten Position erfernen will. Zuweilen werden die zugleich paralytischen und atrophischen Extremitäten, welche noch einige spontane Beweglichkeit behalten haben, bei den Versuchen dazu von einem Zittern befallen, welches der disseminirten Sklerose entspricht. Die Muskeln zeigen oft eine bedeutende Rigidität, bei einigen Kranken ist der Kopf in Folge einer solchen Rigidität der Nackenmuskeln nahezu fixirt und unbeweglich. — Nachdem nun die Erkrankung die Oberextremitäten (zuerst eine, nach einiger Zeit die andere) ergriffen hat, geht sie in ihrer zweiten Periode nach 2, 6 oder 9 Monaten auch auf die untern Extremitäten über; diese werden von einer Parese befallen, die sich ebenfalls unter Formicationen und Absterben entwickelt. Die Parese führt nicht nothwendig zur Atrophie, die Schwäche nimmt aber

derartig zu, dass der Kranke nicht ohne Unterstützung gehen kann. Um diese Zeit entwickelt sich nun ein bemerkenswerthes Symptom, nämlich eine vorübergehende oder permanente Rigidität der Muskeln, welche ihrer willkürlichen Bewegung beraubt sind: Contracture spasmodique. Am häufigsten ist die Extensionscontractur, welche sich bis zur tetanischen Starre steigern kann und die Unterextremitäten in steife Stöcke verwandelt, in denen zuweilen convulsivisches Zittern auftritt. Die Rigidität steigert sich, wenn der Kranke aufsteht oder wenn er gehen will. — In der dritten Periode der Krankheit stellen sich bulbäre Symptome (Paralysie labioglosso laryngée) ein, welche bisher nie gefehlt haben und welche in der Regel den Exitus lethalis herbeiführen.

Wichtig gerade zum Unterschiede von der progressiven Muskelatrophie ist die relative Schnelligkeit des Verlaufes, welcher bis zum tödtlichen Ende fast nie mehr als 3 Jahre in Anspruch nimmt, während die progressive Muskelatrophie 8, 10 und 20 Jahre dauern kann. Während dieses Zeitraums werden alle vier Extremitäten successive von Paralyse und Atrophie ergriffen. Nach einigen Monaten oder auch nach 1—2 Jahren ist der Kranke zum Bett verurtheilt und schliesslich breitet sich der Process auf den Bulbus aus, was nach Duchenne bei der progressiven Muskelatrophie selten ist.

Die Aetiologie betreffend, so ist die Heredität, welche bei der progressiven Muskelatrophie eine wichtige Rolle spielt, hier nicht nachweisbar. Das Alter von 26—50 Jahren ist am meisten ausgesetzt, Frauen werden häufiger befallen. Erkältung und Durchnässung werden häufig als Veranlassung beschuldigt.

Der Krankheitsverlauf bietet mancherlei Anomalieen und Abweichungen von dem aufgestellten Typus dar, z. B. kann er mit den untern Extremitäten anfangen oder sich nur auf eine Unterextremität beschränken, oder hemiplektisch sein, oder selbst mit bulbären Symptomen beginnen. Unter den Symptomen sind die Parese und die Contractur ohne Zweifel (?) von der symmetrischen Sklerose der Seitenstränge abhängig. Ueberall, wo eine seitliche Sklerose vorliegt, zeigt sich früher oder später eine Contractur, z. B. ebensowohl bei der absteigenden secundären Sklerose, wie der Sclérose en plaques etc. Diese Parese und Contractur geht der Muskelatrophie vorher, also waren die Seitenstränge vor der grauen Substanz befallen. Der Fortschritt des Processes geschieht vermuthlich nicht durch die Neuroglia, sondern durch die Nervenfasern, nach welchen sich die Krankheit schnell fast über die ganze Länge des Rückenmarks ausbreitet. — Soweit Charcot.

Prüfen wir nun wie weit dieses Symptomenbild mit den zu Grunde gelegten Krankheitsfällen übereinstimmt, so können wir, glaube ich, nicht ganz befriedigt sein. Die als wichtig und charakteristisch bezeichneten Eigenschaften finden sich nicht in allen Fällen wieder. Zwar die Verbreitung der Krankheit, zuerst auf die obern Extremitäten, später auf die untern, zuletzt auf den Bulbus ist im Allgemeinen wiederzuerkennen, aber der wichtigste Punkt, dass zuerst Lähmung, erst später Atrophie der Muskeln

eintritt, dass dies ferner eine Atrophie en masse sei, dieses trifft durchaus nicht überall zu. Namentlich muss ich für meine Fälle von Bulbärparalyse beide Zeichen entschieden in Abrede stellen. In den Oberextremitäten sowohl wie in der Zunge und den Lippen war die Atrophie der Muskeln sofort und leicht zu constatiren, und die Functionsstörung ging eben nur so weit als die Atrophie. Nur an den Unterextremitäten war vielleicht das Verhältniss nicht so deutlich, doch weicht dies nicht von dem Verhalten der progressiven Muskelatrophie ab und ist durch die stärkeren Bedeckungen, das Fettpolster etc. leicht begreiflich. Ich muss daher bei der von mir vertretenen Ansicht verharren, dass es sich in meinen Fällen um die typische progressive Muskelatrophie mit Fortschreiten auf den Bulbus med. oblong. handelte, und ich glaube dies in derselben Weise von den Fällen Duménil's und Kussmaul-Maier behaupten zu können. Auch andere wichtige Symptome, welche Charcot der Lateralsklerose zuschreibt, fehlten in diesen Fällen: es fehlte die Rigidität der Muskeln, es fehlte die Contractur sowie das zeitweise Zittern. In der That stimmen dieselben also mit Charcot's Krankheitsbilde nur in der Verbreitung und der trophischen Muskelaffection überein, nicht aber in denjenigen Charakteren, welche die Lateralsklerose von der progressiven Muskelatrophie unterscheiden sollen. Es scheint, als ob Charcot von einer ähnlichen Anschauung ausgegangen ist, welche Duchenne für seine Paralysie glosso-labio-pharyngée aufstellte, dass sie nämlich eine Paralyse sei, zu welcher sich erst später Muskelatrophie hinzugesellte, allein die Mehrzahl der deutschen Beobachtungen von Bulbärparalyse (wie auch Duménil's frühere Fälle) dürften kaum einen Zweifel darüber lassen, dass sie zur typischen progressiven Muskelatrophie gehört.

Wenn wir nun diese Fälle von der symmetrischen Lateralsklerose ausscheiden, so bleiben nicht mehr zahlreiche Beobachtungen übrig, welche kaum zur Aufstellung eines Krankheitsbildes hinreichen dürften, ja auch diese Fälle stimmen nicht alle mit Charcot's Symptomenbilde überein. Gerade der in Bezug auf den anatomischen Befund sehr eclatante Fall von O. Barth, welchen Charcot mit vollkommenem Recht hierher zählt, da er mit der als Pseudohypertrophie (Lipomatose) der Muskeln bezeichneten Krankheit nichts gemein hat, auch dieser stimmt nicht mit Charcot's Krankheitsbilde überein.*)

Dieser Fall betraf einen 44jährigen Cigarrenarbeiter, welcher 1867 mit Steifheit im linken Fussgelenk erkrankte; 1868 erstreckte sich dieselbe Störung auf das linke Kniegelenk, im Herbst 1868 wurde auch das rechte Bein befallen. Der Gang wurde unsicher, auch im rechten Arme stellte sich Schwäche ein. Ziehende Schmerzen und Ameisenkriechen, fibrilläre Zuckungen in den gelähmten Extremitäten. Schon Ostern 1869 ist Patient bettlägerig. Allmälig hat sich Abmagerung der Muskeln eingestellt. Das Aufrichten wird unmöglich, die Sprache wird schwerfällig, das Schlucken langsam. Inzwischen hatte sich eine auffallende Fettentwicklung in den atrophischen Muskeln ausgebildet. — Die Autopsie (Mai 1870) ergab graue Färbung einzelner Partieen der Seitenstränge, auch die inneren Abtheilungen der Vorderstränge sind stark afficirt, die

*) O. Barth: Beiträge zur Kenntniss der Atrophia muscular. lipomatodes. Arch. d. Heilkunde. 1871. p. 121.

Vorderseitenstränge besser erhalten. In der grauen Substanz wird eine deutliche Verminderung in der Zahl der Ganglienzellen constatirt. — In diesem Falle ist von Rigidität und von Contractur keine Rede; der Fall stellt sich als eine fortschreitende Form von motorischer Paralyse dar, welche allmälig in Muskelatrophie, zuletzt in Lipomatose übergeht.

Einen anatomisch sehr typischen Fall von symmetrischer primärer Lateralsklerose kann ich selbst aus meiner Erfahrung mittheilen. Ich behandelte denselben im Jahre 1870 eine Zeit lang zusammen mit Herrn Dr. Schneider in Königsberg, welchem ich die Notizen über die frühere Krankengeschichte, sowie über die letzte Periode und die Autopsie verdanke.

J. J., Kaufmann, 30 Jahre alt. (Taf. II, Fig. 6). Patient, aus gesunder Familie stammend, erkrankte im Jahre 1857 an einem Schanker, inficirte sich zwei Jahre später zum zweiten Male und wurde beide Male mit Hg-Pillen behandelt. Der zweite Schanker soll ein harter gewesen sein. Im dritten Jahre nach demselben, im Jahre 1861, stellte sich Psoriasis palmaris et plantaris ein, welche erst nach ¾ Jahren vollständig verschwand, nachdem Patient mit Unterbrechungen Jodkali und Holzthee gebraucht hatte. Noch zu Ende desselben Jahres entstand Diplopie durch Abducenslähmung, welche mit Jodkali geheilt wurde, aber öfters recidivirte. Zwei Jahre später, 1863, machte sich zuerst Schwäche des Geschlechtstriebes, dann völlige Impotenz bemerklich (Patient hatte früher viele geschlechtliche Excesse begangen), auch über eine Schwäche der Blase hatte Patient zu klagen. 1864 bemerkt Patient plötzlich nach einer unbedeutenden Erkältung Eingeschlafensein im linken Bein, und eine solche Schwäche in demselben, dass er auf ihm allein nicht stehen konnte und es beim Gehen nachschleppte. Wenige Tage darauf wurde auch das rechte Bein weniger intensiv betheiligt und links bildete sich eine vollständige Anästhesie an der Aussenseite des Oberschenkels aus. Man hielt die Krankheit nun für eine beginnende Tabes dorsualis und Patient wurde längere Zeit mit dem constanten Strom behandelt. In der That nahm darnach die Kraft der Beine etwas zu, die Anästhesie beschränkte sich, aber der Gang blieb unsicher und schwankend. Die Besserung schritt unter dem Gebrauch von kalten Douchen fort, das Allgemeinbefinden, die Stimmung des Kranken besserten sich; die Kräfte nahmen so weit zu, dass Patient anfing zu turnen. Allein im Beginn des Winters 1863/64 trat ohne besondere Veranlassung eine bedeutende Verschlimmerung ein. Die Schwäche in den Beinen nahm wieder zu, über die ganze linke Kopfhälfte verbreitete sich eine zeitweise auftretende Anästhesie, dazu Schwindelanfälle, welche wiederholt auftraten und dem Patienten 1—2 Minuten lang das Bewusstsein fast gänzlich raubten. Der constante Strom wurde wieder in Anwendung gezogen, leistete aber gar nichts, im Gegentheil, Patient fühlte sich von Tag zu Tage schwächer und muthloser. Im Februar 1865 trat ziemlich plötzlich wieder eins auffällige Verschlimmerung ein. Patient fühlte sich am 12. und 13. ungewöhnlich schläfrig und matt, konnte aber noch seine kaufmännischen Geschäfte gut versehen. Am 14. beobachtete man eine Verdunkelung des Bewusstseins, Patient gab auf die an ihn gerichteten Fragen theilnahmlose, nicht entsprechende Antworten, konnte nicht zählen, erkannte aber die Umstehenden, der Blick war unruhig, irre: dabei bestand kein Fieber, keine deutliche Congestion zum Kopf. Man applicirte Eis, Sinapismen, Laxans. Dieser Zustand dauerte mehrere Tage, einmal traten Krämpfe im linken Arm und Drehungen des Kopfes ein. Man brachte den Patienten in ein Krankenhaus, hier nahmen zuerst die Unruhe und die Phantasieen zu. Patient wurde mit Mercurialien behandelt. Nach einigen Tagen trat Besserung ein, das Sensorium wurde freier und nur einige Illusionen blieben noch längere Zeit bestehen. Das Allgemeinbefinden besserte sich nunmehr schnell, aber die Schwäche des Gehens bestand fort. Patient wurde noch eine Zeit lang mit Jodkali behandelt, ohne sichtlichen Erfolg. Patient kann gehen, selbst kleine Spaziergänge machen, ist aber entschieden schwach. Auf seinen Wunsch wurde er aus dem Hospital entlassen.

Patient befand sich jetzt so gut, dass er während des Sommers 1865 seinen Obliegenheiten als Buchhalter eines kaufmännischen Geschäftes völlig genügen konnte. Der Gang blieb schwankend, besonders das linke Bein schwächer, ausserdem bestand Impotenz und Stuhlverstopfung. Im Herbst 1865 stellte sich wieder stärkere Diplopie ein und im December machte sich deutliche Gedächtnissschwäche und geistige Apathie

bemerklich. Auch fixe Ideen traten wieder ab und zu auf. Der Zustand besserte sich aber wieder durch Jodkali so, dass er einen Monat später seinen Geschäften nachgehen konnte, die Gedächtnissschwäche hatte sich verloren, nur die Schwäche der Beine bestand fort. Im Mai 1866 unternahm Patient nochmals eine Siegmund'sche Schmierkur mit Schwitzen 4 Wochen hindurch und trank dazu eine Zeit lang Jodkali. Er scheint sich darauf wieder gebessert zu haben. Bis zum Jahre 1869 brauchte er keine Kuren weiter. Bis Michaeli 1868 fühlte er sich ganz wohl, seine einzige Klage betraf die totale Impotenz. Die Beine waren zwar immer noch recht schwach, doch konnte Patient bisweilen selbst grössere Fusspartieen bis zu 2 deutschen Meilen unternehmen. Die Diplopie und Gedächtnissschwäche waren gänzlich geschwunden und sind auch niemals wieder aufgetreten. Patient glaubte sich nun soweit hergestellt, um ein grösseres Geschäft übernehmen zu können und ging zu diesem Zwecke im Herbst 1868 nach Petersburg; hier blieb der Zustand mehrere Monate unverändert, im Anfange des Jahres 1869 aber wurde die Schwäche der Beine auffälliger und auch eine Schwäche der Hände und Arme trat auf, so dass die bis dahin feste und sichere Handschrift unsicher und undeutlich wurde. Im Mai 1870 kam Patient nach Königsberg zurück. Die Lähmung der Beine war so hochgradig, dass er nur noch auf zwei Gehülfen gestützt wenige Schritte und schwer im Zimmer gehen konnte. Im Juni 1870 war Patient noch im Stande zu schreiben, von da ab nicht mehr. Jetzt wurde auch die Sprache undeutlicher und sehr langsam. Nur mit Mühe brachte Patient die Worte heraus. Gedächtniss und Sehvermögen blieben gut. Nochmals wurde eine Schmierkur unternommen mit gleichzeitigem Gebrauch von Jodkali. Aber die Krankheit schritt unaufhaltsam fort. Anfang 1871 konnte Patient nicht mehr sprechen, nur noch unarticulirte Laute hervorbringen. Obere, wie untere Extremitäten waren absolut bewegungslos, die Finger krallenartig geschlossen. Oefters, besonders Nachts, traten unwillkürliche Contractionen der Beine auf, seltener in den Armen. Allmälig magerten die Muskeln ab, die Muskulatur am Daumen- und Kleinfingerballen war fast total geschwunden, die Knochen der Schulter traten abnorm stark hervor. Die Zunge lag in der letzten Zeit fast unbeweglich auf dem Grunde der Mundhöhle, öfters bemerkte man an ihr fibrilläre Zuckungen. Das Schlingen ging ziemlich gut von statten. Reichlicher Speichel floss aus. Nach dem Essen öfters Singultus. Schliesslich wurden auch die Muskeln des Kopfes schwach; der Kopf sank herab, konnte nur schwer gehalten, nur schwer gehoben und bewegt werden, zuletzt sank er vollends auf die Brust und musste mittelst eines Tuches an dem Stuhl befestigt werden. In den letzten Wochen konnte Patient seine Willensäusserungen nur noch durch die Bewegungen der Augen ausdrücken. Weinen und Lachen war noch möglich. Ende November 1871 entwickelte sich eine Pneumonie, an welcher Patient am 4. December starb.

Die Autopsie ergab die exquisiteste graue Degeneration (Sklerose) der Seitenstränge, sie erschienen in ihrer ganzen Länge und besonders im hintern Abschnitt von schwärzlich-grauer und röthlich-grauer, stark durchscheinender Beschaffenheit, die übrigen Stränge waren normal, markig; die graue Substanz bot für die makroskopische Betrachtung nichts Auffälliges. Nach der Erhärtung zeigte sich die Krankheit so vertheilt, wie es die Zeichnungen wiedergeben. Die stärkste Degeneration (hellere Chrom-, dunklere Carminfärbung) zeigen die Hinterseitenstränge, indessen auch die Vorder- und Vorderseitenstränge sind in geringem Grade atrophisch, ganz intact nur der Haupttheil der Hinterstränge, welche nur in ihrer Mitte einen schmalen Kegel sklerotisch-atrophischer Substanz zeigen. Die Erkrankung der Seitenstränge setzt sich durch die Pyramidenkreuzung in die Pyramiden der Medulla oblongata und mit abnehmender Intensität in den Pons fort. Mikroskopisch zeigen die grauen Vorderhörner eine deutliche Betheiligung, indem die grossen Ganglienzellen theils geschwunden, theils atrophisch, theils intensiv pigmentirt sind. Diese Atrophie ist im Halstheil am stärksten und nimmt nach oben wie nach unten ab. In der Medulla oblongata deutliche aber nicht sehr starke Atrophie des Hypoglossus. Die Erkrankung der weissen Seitenstränge schliesst sich der Sklerose an, die Zwischensubstanz ist sehr derbe, geschrumpft, entschieden hypertrophisch-sklerotisch. Die kleinen Gefässe sind sklerotisch, Fettkörnchen nur wenig vorhanden, die Nervenelemente stark atrophirt. Auch der degenerirte Theil der Hinterstränge zeigt eine derb-sklerotische Beschaffenheit. Die vordern Wurzeln, besonders im Halstheil, sind dünn, atrophisch, die hintern gut. — Die Muskeln wurden leider nicht untersucht.

Epikrise. Das schliessliche Krankheitsbild, welches Patient darbot, war dem der verbreiteten progressiven Bulbärparalyse und Muskelatrophie durchaus analog. Lähmung

der Arme und Beine, Atrophie der Hand- und Armmuskeln, Schwäche und Atrophie der Halsmuskeln, Lähmung und Atrophie der Zunge, mit völliger Sprachlähmung, Erhaltung der Intelligenz, thätiger Ausdruck der Augen. Integrität der Sensibilität und Sphincteren, Alles entspricht dem Bilde der progressiven Bulbärparalyse und Muskelatrophie. Auch der Sectionsbefund steht damit im Einklange sofern die Verbreitung des pathologischen Processes der Bulbärparalyse entspricht. Atrophie der motorischen Nervenstränge, am intensivsten der hintern Seitenstränge, geringer in den vordern Partieen, Atrophie der vordern Wurzelfäden, Atrophie der grauen Substanz und der in ihr gelegenen multiplen Ganglienzellen. Die Hinterstränge sind nebst den hintern Wurzeln fast ganz intact. In der Medulla oblongata zeigen die Stilling'schen Kerne eine mässige Atrophie und Verarmung an Zellen.

Wenn somit die Verbreitung des anatomischen Processes auch der progressiven Bulbärparalyse entspricht, so fragt es sich doch, ob auch die Natur desselben die gleiche war. Nach Charcot würden sie völlig zusammenfallen, allein nach meinen Beobachtungen besteht eine Differenz. Der vorliegende Process schliesst sich den Sklerosen an, welche vornehmlich im Bindegewebe der Neuroglia verlaufen, zu Schrumpfung und derber Verdickung derselben führen und die Nervenelemente secundär zur Atrophie bringen. Dagegen bei den früher von mir beschriebenen Fällen von Bulbärparalyse war die Neuroglia so gut wie gar nicht betroffen, jedenfalls nicht verdickt, nur die Nervensubstanz war atrophisch und die Lücken durch Fettkörnchenzellen ausgefüllt. Hier ist die Atrophie der Zellen und Nervenfasern das Primäre und die Hauptsache, bei der Sklerose verläuft der Process eigentlich in der Neuroglia und bringt erst secundär die Nerven zur Atrophie. Auch das ist abweichend von der progressiven Muskel atrophie, dass eine circumscripte Sklerose der hintern Mittelstränge bestand.

Bestätigt wird diese Differenz der anatomischen Structur durch den verschiedenen Verlauf. Es kann nicht bezweifelt werden, dass der Verlauf des Falles J. so sehr von dem Verlauf der typischen progressiven Muskelatrophie abweicht, dass er nicht wohl dazu gerechnet werden kann. Nicht nur beginnt die Muskelaffection mit Diplopie, später mit Schwäche der Beine, und erst nach Jahre langem Bestehen werden die Arme ergriffen. Ueberhaupt ist der Charakter der Lähmung mehrere Jahre durchaus vorherrschend und erst im letzten Jahre entwickeln sich deutliche progressive Atrophieen in den Muskeln der Arme, des Halses und der Zunge. Es ist also zu schliessen, dass längere Zeit die interstitielle Sklerose bestand, ehe es zur Atrophie der motorischen Ganglienzellen kam. Bei der progressiven Muskelatrophie dagegen hält Lähmung und Atrophie im ganzen Verlauf ziemlich gleichen Schritt. Abweichend ist auch der Beginn mit Augenmuskellähmung, abweichend die Schmerzen und Anästhesie. Endlich zeigt der Verlauf vorübergehende Gehirnaffectionen und ein Schwanken in der Intensität des Processes zwischen Besserung und plötzliche Verschlimmerung, wie er der progressiven Muskelatrophie nicht zukommt.

Bemerkenswerth ist die Beziehung der Rückenmarkskrankheit zu der vorangegangenen syphilitischen Infection. Bei den grossen Besserungen, welche wiederholt durch Jodkali und Mercurialien erzielt wurden, scheint diese Aetiologie kaum von der Hand zu weisen.

Auch dieser, in seinem anatomischen Verhalten äusserst typischen Fall zeigt wesentliche Abweichungen von Charcot's Bilde: insbesondere fehlt die Rigidität der Muskeln, die Contractur, das Zittern. Dagegen ist es sehr deutlich, dass die Muskelaffection zuerst Paralyse war und erst allmälig in Muskelatrophie überging. Das schliessliche Krankheitsbild war dem der progressiven Bulbärparalyse im letzten Stadium sehr ähnlich, aber die Entwicklung und der Typus der Krankheit wich so wesentlich ab, dass keiner der vielen Aerzte, welche den Patienten sahen und zeitweise behandelten, ihn zur progressiven Muskelatrophie gerechnet hatte.

Ueberblicken wir jetzt das anatomische und klinische Material der symmetrischen Lateralsklerose, so müssen wir, glaube ich, nochmals die Frage aufwerfen, ob die Fälle von typischer grauer Degeneration (Sklerose) der Seitenstränge von den andern als progressive Muskelatrophie und Bulbärparalyse geführten Formen der Rückenmarkserkrankung verschieden sind oder nicht. Die Verbreitung der Krankheit hat in der That eine grosse und auffällige Uebereinstimmung: die motorischen Stränge sind ergriffen, die graue Substanz der Vorderhörner, sowie die Zellen in den Kernen der Medulla oblongata zeigen deutliche Atrophie. Verschieden ist aber die histologische Beschaffenheit beider Erkrankungsformen. Man könnte vermuthen, dass die Fälle, welche nur Fettdegeneration zeigen, ein früheres Stadium darstellen, und bei längerem Bestehen und Fortschreiten in entschiedene Sklerose übergehen können. Wir sehen ja auch andere Formen der acuten fettigen Degeneration bei langer Dauer zu Sklerose werden, wie ich dies von der absteigenden secundären Degeneration angegeben habe. Ich will daher auch nicht die Möglichkeit bestreiten, dass die von mir und Kussmaul u. A. beschriebenen Alterationen bei noch längerem Bestehen in Sklerose (graue Degeneration) übergehen können, allein das glaube ich muss man zugeben, dass die bisher vorliegenden Beobachtungen noch keine positiven Beweise für diese Möglichkeit geben. Die Fälle von progressiver Bulbärparalyse haben eine so lange Dauer gehabt, dass sich Sklerose längst ausgebildet haben konnte; unter den Fällen von Sklerose der Seitenstränge ist Barth's Fall auch nur 3 Jahre alt, mein Fall allerdings 7 Jahre. Besonders aber war in diesen beiden Fällen, welche mir am meisten typisch zu sein scheinen, der Verlauf und das Gepräge der Krankheit von der progressiven Muskelatrophie und Bulbärparalyse sehr abweichend und zwar dadurch, dass die Krankheit nicht in den Händen begann und sich lange Zeit als eine fortschreitende Muskelschwäche zeigte, zu welcher erst ziemlich spät deutliche Muskelatrophie hinzutrat.*)

Wenn ich demnach zu dem Resultate komme, dass die Sklerose der Seitenstränge wahrscheinlich eine besondere anatomische Krankheitsform darstellt, verschieden von der typischen progressiven Muskelatrophie und Bulbärparalyse, so bietet sie doch schliesslich grosse Analogieen des Symptomencomplexes dar und scheint sich wesentlich durch den Verlauf und die zuerst vor der Atrophie auftretende Lähmung zu unterscheiden. Eine Anzahl wichtiger Symptome aber, welche Charcot der primären Lateralsklerose vindicirt, kann ich in den unbezweifelten Fällen dieser Form nicht wiederfinden, so namentlich nicht die Rigidität und die Contracturen. Diese Symptome finde ich vielmehr in der soeben geschilderten Form der Cervicalsklerose wieder und kann ich die Vermuthung nicht unter-

*) Auch der neuerdings von Cornil und Lépine (Gaz. méd. 1875. 11.) beobachtete, zur Paralysie générale spinale antérieure subaigue gerechnete Fall von Sklerose der Seitenstränge entspricht wenig dem Charcot'schen Symptomenbilde, sondern mehr einem abnorm verlaufenden Falle von fortschreitender Muskelatrophie.

drücken, dass ein Theil der Symptome, welche Charcot der Lateralsklerose zuschreibt, der oben genannten Form von chronischer Myelitis zukommt. —

Erb hat kürzlich einen myelitischen Symptomencomplex (Berl. klin. Wochenschrift. 1875. 11.) beschrieben, welcher durch exquisite Muskelsteifigkeit der paretischen Unterextremitäten ohne merkliche Muskelatrophie ausgezeichnet ist und für welchen er im Anschluss an Charcot's Publicationen eine partielle Lateralsklerose als wahrscheinlich supponirt. Natürlich können nur anatomische Untersuchungen entscheiden, ob diese Vermuthung richtig ist. Indessen möchte ich doch bemerken, dass Erb's Fälle mir besser zur chronischen Myelitis der Dorsalpartie zu passen scheinen, denn die Muskelrigidität ist, wie die obigen Fälle erkennen lassen, ein häufiges Symptom der chronischen Myelitis verschiedener Partieen. Die besonderen Bedingungen dieser Rigidität scheinen noch sehr dunkel. Allerdings wird man auf eine Erkrankung der motorischen Partieen des Rückenmarks, und, da die Ernährung solcher Muskeln oft ganz intact ist, ohne Betheiligung der grauen Substanz, also in der That der weissen Vorder- und Seitenstränge zu schliessen haben, wahrscheinlich aber in Form eines Herdes (nicht einer funiculären Degeneration).

Im Anschluss hieran ist noch die combinirte Sklerose der Hinterstränge und der Seitenstränge zu erwähnen, doch sind die Beobachtungen dieser Combination noch zu spärlich, um eine eingehendere Besprechung zu gestatten. In meinem oben mitgetheilten Falle von Sklerose der Seitenstränge, dessen Zeichnungen gegeben sind, sehen wir bereits eine partielle Sklerose der Hinterstränge, deren Intensität jedoch zu gering ist, um Bedeutung zu haben. Die Sklerose der Hinterstränge ist hier nebensächliche und zufällige Complication der andern hauptsächlichen Affection. Indessen kommen auch Fälle vor, wo die Sklerose der Hinterstränge ebenso intensiv ist, wie die der Seitenstränge. Auch ist daran zu erinnern, dass eine Complication der Ataxie locomotrice progressive mit wahrer Muskelatrophie beobachtet wird, und dass in diesen Fällen bereits eine Atrophie der Ganglienzellen erwiesen ist. Da der im Rückenmark etablirte Process der progressiven Muskelatrophie, zumal bei stärkerer Verbreitung, auch die weissen Stränge ergreift, so ist die Wahrscheinlichkeit gegeben, dass auch hier eine gleichzeitige Betheiligung der weissen Stränge stattfindet. Die Beziehung dieses Processes zur Seitensklerose ist zwar nach der obigen Darstellung nicht entschieden, doch ist wohl soviel anzunehmen, dass der Symptomencomplex in allen solchen Fällen schliesslich der progressiven Muskelatrophie sehr ähnlich wird. Die Combination beider Formen der Sklerose kann also, wie es scheint, entweder von der Sklerose der Seiten- oder von der Sklerose der Hinterstränge ausgehen, während die andere Form sich als Complication hinzugesellt.

Die Symptome, welche diese combinirte Form verursacht, sind nach den spärlichen und unvollständigen Beobachtungen, welche bisher vorliegen nicht genügend festzustellen und nur einigermassen nach der Natur der einzelnen Processe mit Wahrscheinlichkeit zu construiren. Wenn die complicirende Sklerose intensiv genug ist, um Symptome hervorzurufen, so muss sie bei vorausgehender Seiten-

sklerose Schmerzen und Anästhesieen mit oder ohne Ataxie erzeugen, bei vorhergehender Ataxie dagegen Muskelatrophieen und schliesslich atrophische Bulbärparalyse. Dass die Ataxie in solchen Fällen oft verloren geht, ist nach dem früher Gesagten verständlich, doch erhalten sich mitunter deutliche Spuren derselben, welche der Diagnose dienen können. Augenblicklich befindet sich ein Patient auf meiner Abtheilung, welcher an einer chronischen, seit zehn Jahren entstandenen Rückenmarkskrankheit leidet und welcher intensive über Arme und Hals verbreitete Muskelatrophieen darbietet; die Zunge ist noch ziemlich intact, indessen sind beginnende Erscheinungen der Bulbärparalyse zu constatiren. Die Beine sind abgemagert, doch frei beweglich, und lassen beim Erheben ein deutliches Schleudern wahrnehmen, welches den Charakter des Atactischen hat, aber bei der grossen Muskelschwäche nicht ganz sicher gedeutet werden kann. Ueberdies leidet der Patient an excentrischen Schmerzen und ziemlich hochgradiger Anästhesie der Unterextremitäten. Geringe Blasenaffection. Reichliche fibrilläre Muskelzuckungen, keine Muskelrigidität. Dass hier ein complicirter Fall von Rückenmarkssklerose vorliegt, ist unstreitig: und es ist wenigstens mit Wahrscheinlichkeit anzunehmen, dass es sich um eine graue Degeneration der Hinterstränge handelt mit Atrophie der grauen Substanz und vielleicht auch der Seitenstränge. —

Auch Leube*) hat kürzlich zwei derartige Beobachtungen publicirt. Die erste betraf eine Frau mit Dementia und progressiver Muskelatrophie, bei welcher atactische Symptome nicht vorhanden gewesen zu sein scheinen. Der zweite Fall, ein 45jähr. Arbeiter, bot Unsicherheit des Ganges, Zittern, Schwanken beim Gehen und Stehen, Ptosis, Amblyopie, auch leichte Sprachstörung; Sensibilitätsstörungen wurden nicht constatirt, auch von Muskelatrophieen ist nichts angegeben.

*) Fall von anscheinend multipler Sklerose. Correspondenzblatt d. ärztl. Vereins f. Thüringen. 1874. No. 7. (Monatsberichte d. med. Klinik zu Jena). —

III.

Ueber centrale Höhlenbildung im Rückenmark.

Syringomyelie. Hydromyelus.

Centrale (pericentrale) Sklerose, Sclérose periependymaire.

Im ersten Bande dieses Werkes pag. 199 ist unter den (angeborenen) Bildungsfehlern des Rückenmarks als Hydromyelus, Hydrorrhachis interna, jener Zustand besprochen worden, wo sich im Innern des Organs eine mit seröser Flüssigkeit erfüllte Höhle findet, die einen erheblichen Theil der Länge des Rückenmarks einnimmt und dasselbe in eine Art flottirenden Schlauches verwandelt. Diese meist central gelegene Höhlung scheint dem ausgedehnten Centralcanale anzugehören, so dass wir eine Analogie mit dem entsprechenden Zustande des Gehirns (Hydrocephalus internus) hätten, welcher der Name Hydrorrhachis interna zukommt. Diese Abnormität ist, wie aus Ollivier's Angaben ersichtlich, eine nicht seltene und eine lange bekannte; sie ist theils an frühverstorbenen Früchten und Kindern, die öfters auch noch andere Bildungsfehler des Nervensystems darboten, theils zufällig in Leichen Erwachsener gefunden werden, welche bei Lebzeiten niemals irgend welche Zeichen einer Rückenmarkserkrankung dargeboten hatten und aus ganz andern Ursachen zu Grunde gegangen waren. Selbst die beträchtlichsten Erweiterungen, durch einen bedeutenden Theil des Rückenmarks gehend, wurden in solcher Weise zufällig gefunden und scheinen ohne alle Beeinträchtigung der Rückenmarksfunctionen bestanden zu haben.

Wir mussten aber auch bereits an der citirten Stelle des ersten Bandes daran erinnern, dass andere Fälle derselben Abnormität zur Beobachtung kamen, welche bei Lebzeiten mit evidenten Symptomen einer Rückenmarkskrankheit einhergegangen waren oder doch in der Leiche tiefere Läsionen des Rückenmarks erkennen liessen. Den ersten derartigen Fall berichtete Morgagni, welcher mit Santorini in der Leiche eines venetianischen Fischers neben der Höhlenbildung Erweichung und Blutergüsse im Rückenmark vorfand. In einer andern Beobachtung von Portal hatten evidente Symptome einer Rückenmarkskrankheit bestanden. Auch in dem Falle

von Nonat,*) welcher zu den bestbeschriebenen gehört, bestanden paralytische Symptome.

Ein 37jähriger Mann hatte zuerst Schmerz im Nacken bis zum Rücken herunter, Crampi und Schwäche der untern Extremitäten, Atonie des Rectums und der Blase. Die Dauer der Krankheit betrug fast ein Jahr, man hatte Erweichung diagnosticirt. Bei der Autopsie fand sich das Rückenmark in der Halspartie angeschwollen, etwas erweicht und von einem multilocularen Canal durchsetzt, der nach oben zu durch den Calamus scriptorius mit dem 4. Ventrikel communicirte. In der Höhe des 5. Cervicalnerven war das Centrum des Markes durch eine mit schwärzlich-sanguinolenter Flüssigkeit erfüllte Höhle gebildet.

Aehnliche Beobachtungen sind von Ollivier l. c., ferner von Köhler (Meningitis spinalis p. 104—106), Jolyet**) u. A. mitgetheilt. Einen wichtigen neuen Beitrag brachte die Beobachtung von Lancereaux, welche sich hier anschliesst, bei welcher aber die centrale Höhlenbildung nebensächlich war; die auffälligste Veränderung bestand vielmehr in einer centralen Verhärtung, die sich wie ein leicht auszuschälender Stift fast durch das ganze Rückenmark zog.***)

Formicationen. Pruritus. Schmerzen in den Extremitäten. Reflexphänomene. Paralyse. Tod. — Im Centrum des Rückenmarks findet sich ein fibröser Strang, vom Umfang eines grossen Federkiels, fast die ganze Länge dieses Organs einnehmend. Mehrere hämorrhagische Herde im Innern dieses Stranges innerhalb der Cervicalgegend.

Ein 25jähriger Schuhmacher, welcher seit 12 Jahren skoliotisch ist, datirt sein Leiden bis zum Juli 1859 zurück und leitet es von einer Erkältung her, in Folge deren er mehrere Tage das Bett hüten musste. Zuerst spürte er Schmerzen in der Lendengegend und den untern, später auch in den obern Extremitäten. Die willkürliche Bewegung, die Tastempfindung fingen an schwächer zu werden, der Gang war nicht atactisch, aber schon nach wenig Augenblicken war Patient so ermüdet, dass er nicht weiter gehen konnte. Während der letzten $2^1/_2$ Monate musste er das Bett hüten. Bis zuletzt bestanden heftige Schmerzen mit Eingeschlafensein in den Beinen, schliesslich complete Paraplegie mit Contractur und Starre der Muskeln, begleitet von convulsivischer Erschütterung. Der Tod erfolgte durch Cystitis und Erisypel. — Die Autopsie ergab ein voluminöses Rückenmark von eher weicher Consistenz, welches auf dem Durchschnitt in der Mitte einen grauen, resistenten cylindrischen Strang erkennen lässt, von der Dicke eines Federkiels oder einer Bleifeder, der sich von der obern Halsgegend bis einige Centimeter oberhalb des Filum terminale erstreckte, in seiner ganzen Ausdehnung von Marksubstanz eingehüllt war, sich jedoch leicht aus derselben ausschälen liess. Im Halstheil lag eine Cyste mit serösem Inhalt und ober- sowie unterhalb derselben ein kleines kirschkerngrosses Blutgerinnsel. Mikroskopisch erwies sich dieser fibröse Strang bestehend aus einer Hypertrophie des normalen Ependyms.

Hieran schliessen sich nun mehrere Beobachtungen, welche nicht sowohl durch die Autopsie als durch die bei Lebzeiten beobachteten Krankheitssymptome, die dem Bilde der progressiven Muskelatrophie entsprachen, ein hervorragendes Interesse haben.

*) Vgl. Bd. I., Taf. V, Fig. 1*a* u. 1*b*. — Nonat: Recherches sur le developpement accidental d'un canal rempli de sérosité dans le centre de la moëlle épinière. Arch. génér. 1838. I. p. 287—301.

**) Jolyet: Sur un cas d'anomalie du canal central de la moëlle épinière. Gaz. méd. de Paris. 1867.

***) Un cas d'hypertrophie de l'ependyme spinal avec obliteration du canal central de la moëlle. Mém. d. l. Soc. d. Biol. Paris 1862.

Der erste von W. Gull und L. Clarke bereits 1862 beobachtete Fall erregte in der ärztlichen Welt gerechtes Aufsehen: Case of progressive atrophy of the muscles of the hands; enlargement of the ventricle of the cord in the cervical region with atrophy of the gray matter. Guy's Hospit. Rep. 1862. — Vgl. die Abbildung Bd. I. dieses Werkes, Taf. V, Fig. 2.

G. B., ein 44jähriger Schneider, von nüchterner Lebensweise, wurde am 5. Februar 1862 in die Klinik aufgenommen. Er giebt an, stets gesund und kräftig gewesen zu sein; er hat niemals eine Verletzung in der Nackengegend empfangen. Vor 13 Monaten, als er in London arbeitete, wurden ihm der kleine und der vierte Finger der rechten Hand ohne besondere Ursache schwach, die Hand war kühl und eine Empfindung von Taubheit, nicht von Schmerzen, bestand in den Fingern. Diese Schwäche war ihm sehr störend, doch blieb er im Stande sein Handwerk fortzusetzen. Vor 2 Monaten wurde plötzlich auch der Mittelfinger derselben Hand afficirt und vor 3 Wochen wurden die vier innern Finger der linken Hand in derselben Weise ergriffen, nur ohne Taubheit des Gefühls. Allmälig magerte die Hand ab. Die Arme waren nicht betheiligt. Schon vor 7 Wochen hatte Patient Schmerzen um die Brust und ein Gefühl von Gebundensein im obern Theil derselben. Die linke Hand ist nicht so kalt, das Gefühl derselben intact. Beiderseits kann er den Daumen und Zeigefinger frei bewegen, auch die ersten Phalangen der übrigen Finger an beiden Händen extendiren, aber nicht eine Spur von Extension ist in den zweiten und dritten Phalangen möglich, die gegen die Hohlhand zu flectirt sind. Die Spatia interossea auf dem Rücken der Hand sind in Folge von Atrophie eingesunken; die Ballen der Hand sind hohl und die Sehnen springen hervor. Die Hervorragung am Thenar ist abgemagert, das Hypothenar fast ganz geschwunden, besonders rechterseits. Die Bewegung des Handgelenks ist nicht afficirt. Die Arme können nach allen Richtungen frei bewegt werden. Die Bewegung der Beine intact. An der Wirbelsäule nichts Bemerkenswerthes. Sphincteren frei. — Patient starb in Folge von Typhus. — Die Autopsie, welche sich auf das Rückenmark beschränken musste, erwies die Knochen, Ligamente und Häute vollkommen gesund. Das Rückenmark selbst liess eine Auftreibung der Cervicalanschwellung erkennen, welche zugleich eine schlaffe Beschaffenheit darbot. Auf Querschnitten hatten die weissen Stränge ihre normale Consistenz und Structur behalten, aber das Centrum enthielt eine weite Höhle, welche am 5. Halsnerven begann, sich bis zum 7. erweiterte und von da ab sich wieder verengte. Die Zeichnung (s. Bd. I. Taf. V, Fig. 2) lässt erkennen, dass der einzige Rest grauer Substanz sich an der Vorderseite der Höhle hinter den weissen Vordersträngen vorfindet. Hier haben die geschwänzten Zellen ihre normale Structur und Grösse. Die Höhle ist übrigens von einem Lager verdichteter grauer Substanz ausgekleidet, welches sich als eine besondere Membran trennen lässt. Auf der Innenfläche findet man eine Anzahl zarter, ovaler Kerngebilde, vermuthlich Epithelien. Die weissen Stränge enthalten ganz vereinzelte Körnchenzellen, sonst aber keine Zeichen eines activen pathologischen Processes. Die Nervenwurzeln sind normal. —

Analog ist der Fall von Schüppel (Ueber Hydromyelus. Arch. der Heilkunde. VI. p. 289—311) einen 24jähr. Musiker betreffend, welcher seit vier Jahren an progressiver Muskelatrophie beider Arme, vorzüglich des linken gelitten hatte und an Typhus verstarb. Schüppel fand im Rückenmark eine ausgedehnte Höhlenbildung, welche 5 Cm. unterhalb des Pons begann, sich weiter abwärts auf Kosten der grauen Substanz erweiterte und bis gegen das Filum terminale hinab reichte. Die Wandung dieser Höhle bestand aus verdichtetem Gewebe des sogenannten Ependymfadens. Die Ganglienzellen der grauen Substanz waren in abnorm geringer Anzahl vorhanden, die vordern Wurzeln des 5.—8. Halsnerven verdünnt. — Die dritte Beobachtung dieser Art von J. Grimm ist als progressive Muskelatrophie bezeichnet (Virchow's Arch. 1869.

Bd. 48, p. 445—467). Es ist nicht erforderlich, die Einzelheiten der Krankengeschichte hier mitzutheilen. Bemerkenswerth ist aber die anatomische Untersuchung.

Das im Ganzen dünne Rückenmark ist im untern Hals- und obern Brusttheile zu einer spindelförmigen Anschwellung (5 Cm. lang, 1½ hoch und 2 dick) vergrössert. Auf einem Längsschnitt lässt sich erkennen, dass der Centralcanal auf Kosten der grauen Substanz ausgedehnt ist, welche zu einer dünnen ringförmigen Platte zusammengedrückt erscheint. Diese Ausdehnung beginnt dicht unterhalb der bezeichneten Anschwellung; in der Anschwellung selbst fehlt jede Andeutung des Centralcanales: sie ergiebt sich als eine blutreiche Neubildung von weicher markähnlicher Substanz und brauner Farbe. Die Hauptmasse der weissen und grauen Substanz hört an der obern und untern Grenze des Tumors ziemlich plötzlich auf. — Grimm ist geneigt, die Entwicklung dieses Tumors als ganz unabhängig von der Erweiterung des Centralcanales zu betrachten.

Angesichts solcher Beobachtungen war es kaum mehr möglich, die centrale Erweiterung als eine gleichgültige angeborene Abnormität anzusprechen. Für einige Fälle konnte man wohl das Zusammentreffen mit einer Rückenmarkskrankheit als zufällig betrachten, aber die Häufigkeit wies auf einen innern Zusammenhang. Entweder musste man in der angeborenen Hydromyelie eine Disposition zu späteren Rückenmarkserkrankungen erkennen oder zu dem Schlusse kommen, dass auch diese Höhlenbildung gar keine angeborene, sondern eine aus einem pathologischen Processe hervorgegangene erworbene Erscheinung war. Diese Ansicht ist zuerst und am bestimmtesten von Hallopeau*) ausgesprochen worden, welcher im Anschluss an eine, den früheren analoge, bei Lebzeiten mit Lähmung und Muskelatrophie verbundene Beobachtung, den Process als das Resultat eines entzündlichen Vorganges, der Sclérose diffuse periependymaire bezeichnen zu müssen glaubte. Auch in seiner Abhandlung über die Myélites diffuses chroniques, Arch. génér. d. méd. 1871 u. 72, bezeichnet er den Process als eine chronische centrale Myelitis und sagt: „Einige Fälle beweisen, dass die Production von Bindegewebe auf die Umgebung des Centralcanales und die benachbarte graue Substanz beschränkt bleiben kann. Man beobachtet alsdann nur Symptome isolirter Paralyse, bald gefolgt von einer Abnahme der electrischen Contractilität und von Atrophie der Gliedmassen. Die Myelitis bildet alsdann eine frappante Analogie mit der progressiven Muskelatrophie dar."

An Hallopeau's Auffassung schliessen sich die beiden neuesten Arbeiten über diesen Gegenstand, die von Th. Simon und von Westphal an, weichen aber doch in vielen Punkten nicht unwesentlich ab. Beide Autoren betrachten den Process, ebenso wie Hallopeau, als einen erworbenen, von dem angeborenen Hydromyelus verschiedenen, sie legen aber gleichzeitig ein Hauptgewicht auf den Nachweis, dass die Höhle nicht dem Centralcanal ange-

*) Note sur un fait de Sclérose diffuse de la moëlle avec Lacune au centre de cet organ, alteration de la substance grise, atrophie musculaire. Gaz. méd. de Paris. 1870. p. 183; und: Contribution à l'étude de la Sclérose diffuse periependymaire, mémoire communiqué à la Société de biologie dans la seance de 7. août 1869; auch Gaz. méd. 1870. 30, 32, 34, 35. —

hört und in der Hauptsache auch nicht mit demselben zusammenhängt. Th. Simon,*) welcher eine gründliche Darstellung und kritische Beleuchtung der Literatur dieses Gegenstandes giebt, will fortan die angeborene wirkliche Erweiterung des Centralcanales, Hydromyelie, Hydromyelus, ganz von der später erworbenen analogen Höhlenbildung, Syringomyelie, trennen, welche letztere, wenn nicht beständig, so doch in der Mehrzahl der ausgesprochensten Fälle gar keine Erweiterung des Centralcanales ist, sondern hinter demselben, in dem vordersten Theile der Hinterstränge liegt. Diese Gegend scheint ganz besonders zu pathologischen Processen disponirt, welche in Erweichung mit vollständiger Resorption des erweichten Gewebes enden. Ein Theil der neugebildeten Höhlen scheint auf diesem Wege durch Untergang blutreicher Geschwulstmasse (telangiektatischer Gliome) zu entstehen.**)

C. Westphal's Beobachtung,***) welche ihn wesentlich zu denselben Schlüssen, wie Simon geführt hat, ist folgende:

Mann von 37 Jahren. Seit 3—4 Jahren zunehmende Abmagerung (Atrophie) der linken Hand und eines Theiles des linken Vorderarmes; später Gefühl von Taubheit, Kriebeln und Eiskälte im rechten Arm nebst Abnahme der groben Kraft desselben, die auch im linken Arm vermindert ist. Oefters rechtsseitiger Kopfschmerz, Doppelsehen, Schwindelanfälle. Vorübergehende Sprach- und Schluckstörung. Tod sieben Tage nach der Aufnahme. — Autopsie: Höhlenbildung im obern, Geschwulstbildung im untern Abschnitte des Rückenmarks. Degeneration des rechten Hypoglossus, Vagus, Glossopharyngeus. Muskelatrophie der obern Extremitäten. Ruptur des rechten Biceps. Veränderungen an den Nerven der obern Extremitäten. Mikroskopisch Degeneration in der Medulla oblongata. Hirnhyperämie. Bronchitis. — Bemerkt sei hierzu, dass die Symptome bei Lebzeiten an eine mit Muskelatrophie verbundene Bulbärparalyse denken liessen. Die spätere Untersuchung der Medulla oblongata liess eine herdweise chronische Myelitis erkennen. Die Höhle war von einer derben Membran ausgekleidet und von zarten bindegewebsartigen Zügen durchsetzt. Im mittlern Brusttheil ragen einige Partikel einer fremden Masse hinein, welche nach abwärts zunehmen, während die Höhle verschwindet, und eine weiche, gallertige, die Schnittfläche überwallende Geschwulstmasse darstellen. Die Geschwulst, welche bis zum Uebergange des Brust- in den Lendentheil hinabreicht, zeigte sich zusammengesetzt aus kleinen Rundzellen, feinen Fibrillen und grösseren unregelmässigen Zellen. Ein Schleimgewebe liess sich nicht nachweisen und dürfte die Ge-

*) Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie des centralen Nervensystems. Arch. f. Psych. u. Nervenkrankheiten. V. 1. Hft. p. 108—163.

**) Bemerkenswerth ist, dass unter Simon's Beobachtungen zwei nur durch Zufall entdeckt wurden, bei Patienten, welche an ganz anderen Krankheiten gestorben waren und keine Symptome einer Rückenmarkskrankheit dargeboten hatten (VI u. VII), der letzte Fall ist allerdings von überraschend hochgradiger Alteration (Höhlenbildung im Rückenmark, unmittelbar unter dem 4. Gehirn-Ventrikel beginnend, und bis in das Lendenmark hinabreichend). Die Höhlung, von fibrillärem Gewebe umgeben, liegt in den Hintersträngen. Der Centralcanal deutlich davor nachweisbar. Grosse, die ganzen Hintersträge einnehmende Geschwulst im Lendentheil. Trotzdem wird man die p. 159 angedeuteten Folgerungen über die geringe physiologische Bedeutung der Hinterstränge nicht unterschreiben können. Dass quere Durchschneidung der Hinterstränge keinen merklichen Effect hat, ist aus Schiff's Experimenten bekannt; überdies besitzen wir wohl in allen Organen einen solchen Ueberschuss von functionsfähigem Parenchym, dass ein Theil desselben ohne Schaden verloren gehen kann. Wie viel, ist im einzelnen Falle nicht zu berechnen.

***) Ueber einen Fall von Höhlen- und Geschwulstbildung im Rückenmark mit Erkrankung des verlängerten Markes und einzelner Hirnnerven. Arch. f. Psych. u. Nervenkrankheiten. V. p. 90—107.

schwulst wohl zur Gruppe der Gliosarcome zu rechnen sein. Hinsichtlich der Höhlenbildung scheint nur die Annahme übrig zu bleiben, dass es sich auch im obern Abschnitte des Rückenmarks um eine Geschwulstbildung im vordern Theile der Hinterstränge gehandelt habe, dass sodann eine Verflüssigung der centralen Theile der Geschwulstmasse mit Verdichtung der Peripherie eingetreten und die Bildung einer Höhle erfolgt sei. —

Zur Vervollständigung erinnern wir endlich noch an den merkwürdigen Fall von O. Schüppel, von dem in Niemeyer's Klinik oft vorgestellten, mit ausgedehnter Anästhesie behafteten Kranken. Das Rückenmark zeigte nach dem an Pericarditis erfolgten Tode eine wassersüchtige Höhle, welche einen beträchtlichen Theil der ganzen Länge des Rückenmarks einnahm und die Substanz der Hinterstränge mehr oder weniger verdrängt hatte.

Ich schliesse hier nun noch drei eigene Beobachtungen und Untersuchungen an, welche, wie ich hoffe, als Beitrag zur klinischen und pathologischen Geschichte dieser merkwürdigen Krankheitsform nicht ohne Werth sein dürften.

1. (Taf. IV, Fig. 1). Im Mai 1872 erhielt ich durch die Güte des Herrn Professor v. Recklinghausen ein Rückenmark zur Untersuchung, in welchem eine centrale Verhärtung und Canalbildung gefunden worden war. Im obern Brusttheil fand sich die centrale Partie in einen harten Faden verwandelt, welcher dem Ansehen und Gefühl nach etwa die Form und Dicke, ja fast die Härte einer starken Stricknadel darbot, sich von der Markmasse des Querschnittes ziemlich scharf absetzte und hervorragte: in der Mitte liess er ein feines Lumen erkennen, dessen Grösse auf verschiedenen Querschnitten wechselte. Dieser derbe Faden nahm den obern Brusttheil ein, war in dessen Mitte fast am stärksten und nahm nach unten zu ab, so dass die Lendenanschwellung ganz frei war. Nach der Halsanschwellung zu verminderte sich die Härte des Fadens, dagegen wurde der Canal weiter und zeigte eine vordere und eine hintere Abtheilung. Im obern Halstheil hörte die Canalbildung auf. In der Medulla oblongata zeigte die oberflächliche unter dem Boden des 4. Ventrikels gelegene Schicht eine erweichte Beschaffenheit. Nach der Erhärtung ergaben sich die in Taf. IV, Fig. 1 dargestellten Verhältnisse. Im mittlern Brusttheil, 4. und 5., ist das Centrum von einer rundlichen derben Masse eingenommen, welche in 5. solid, aber in ihrem mittleren Theil viel dünner (fasrig-zellig) erscheint, in 4. eine deutliche centrale Höhle darbietet, doch sind die Wandungen unregelmässig fasrig, weder glatt noch mit Epithel ausgekleidet. Diese derbe Masse, welche die Gegend der Commissuren fast ganz einnimmt und nur einen Theil der vordern Commissur frei lässt, erstreckt sich nirgend weiter in die graue oder weisse Substanz hinein. Sie besteht aus einem derb-fasrigen, mit runden und ovalen Kernen durchsetzten Gewebe, in welchem Gruppen grösserer Zellen und einige verdickte Gefässe eingebettet liegen. In der That entspricht die Structur des Gewebes der den Centralcanal umgebenden Substanz, welche bekanntlich aus derben Fasern und runden oder ovalen Kernen und auch jenen eingelagerten Gruppen grösserer Zellen besteht. Nur oben ist das neugebildete Gewebe viel derber, es beginnt aber in der Mitte locker zu werden und in eigenthümlicher Weise sich aufzulösen. Der Centralcanal ist auf beiden Schnitten noch zu erkennen und in den Zeichnungen als rother Punkt angedeutet. Er liegt in 5. hinten, in 4. links von der neugebildeten Masse, aber so, dass er doch von derselben umgeben und umwuchert ist. Weiter abwärts, No. 6, erscheint der Centralcanal etwas erweitert, sein Ependym verdichtet: in der Lendenanschwellung, No. 7, walten die normalen Verhältnisse vor. Nach oben zu in der Halsanschwellung, No. 2, ist jene Härte fast verschwunden, statt ihrer findet sich nur eine kleine höhlenartige, erweichte Bildung von harter Umgebung, zwischen den Hintersträngen gelegen; vor ihr befindet sich der erweiterte Centralcanal mit Epithel ausgekleidet, welcher nach hinten zu eine Ausbuchtung trägt. Im Halstheil, No. 1., bietet der Centralcanal kaum noch etwas Abnormes. Ausser dieser eigenthümlichen Faden- und Röhrenbildung zeigt das Rückenmark noch anderweite Veränderungen. An auffälligsten ist eine Entartung

der Hinterstränge, welche sich fast ganz auf die mittleren Keilstränge beschränkt, auch hier nur im Halstheil intensiv ist. Am stärksten degenerirt und gefärbt ist gerade die Grenze der äussern und innern Keilstränge, in 4. und 5. ist diese Erkrankung der Hinterstränge kaum noch sichtbar, in 6. und 7. fehlt sie ganz. In 3., 4. und 5. nimmt aber auch die Kuppe der Hinterstränge Theil. Die erkrankten Partieen zeigen ein der Sklerose ähnliches Verhalten, sie bestehen aus dichten Faserzügen mit sklerotischen Gefässen, Corp. amylacea und Atrophie resp. Untergang der Nervenfasern. In der Medulla oblongata zeigen die Hinterstränge ein bröcklig zerfallenes Gefüge und eine dunkle Carminfärbung (No. 1), doch gelang die Erhärtung hier nicht so vollständig, um ein genaues histologisches Studium anzustellen. — In 3., 4. und 5. zeigen auch die Seitenstränge zunächst der grauen Substanz eine nicht sehr bedeutende sklerotische Verdichtung, indem sie von derben schrumpfenden Fasern durchzogen sind. — Die graue Substanz betreffend so zeigen die grauen Hinterhörner in 3., 4. und 5. Differenzen zwischen beiden Seiten, welche nur in 3. erheblich sind. Die vordern Hörner lassen in 3. und 4. eine mässige, aber deutliche Atrophie mit Untergang von Ganglienzellen erkennen.

Epikrise. Von dem Krankheitsverlauf habe ich nur erfahren, dass Patient unter Erscheinungen der aufsteigenden Paralyse gestorben war, und möchte ich dieses auf die vorgefundene Erweichung in den obern Partien zurückführen. — Ob die Röhrenbildung Symptome gesetzt, ist nicht zu entscheiden. Die Erkrankung der Rückenmarkssubstanz in den Hinter- und Seitensträngen, sowie der grauen Substanz ist offenbar langsam entwickelt, der Sklerose nahe stehend, aber nirgend sehr intensiv. Die örtliche Verbreitung führt zu dem Schluss, dass sie mit der centralen Neubildung in Zusammenhang zu bringen sein müsse. —

2. Der zweite Fall (Taf. IV, Fig. 2) betraf das Rückenmark einer alten Frau, welche, wie die Nachfrage ergab, seit Jahren bereits an Reissen und Schwäche in den untern Extremitäten gelitten hatte. Sie starb im Hospital an Lungentuberkulose unter den Zeichen zunehmender Schwäche und Hydrops, so dass die spinalen Symptome nicht besonders beachtet wurden. Das Rückenmark wurde zufällig zu anderen Zwecken von Herrn Dr. v. Mihalkovicz herausgenommen und da sich im Brusttheil eine Höhlenbildung zeigte, mir übergeben. Der untere Brusttheil, 5. und 6., zeigt eine central gelegene Höhle, welche in der That der Centralcanal zu sein scheint, wenigstens fehlt jede anderweitige Andeutung desselben. Die Wandungen sind besonders in 6. verdickt und von derselben histologischen Beschaffenheit wie im vorigen Falle, aus derben Fasern und Kernen zusammengesetzt. In 5. ist diese Auskleidung viel geringer, die Innenfläche glatt und derb, membranartig von der umgebenden, etwas weichen Schicht abgegrenzt. In 4. verschwindet die Höhle, der Centralcanal ist deutlich und in der Kuppe der Hinterstränge liegt eine dünne, atrophische, fasrige, mit Amyloidkörperchen durchsetzte Masse. In 3. tritt eine neue Höhlung auf, welche augenscheinlich mit dem Centralcanal nichts zu thun hat, sondern an der Basis des rechten Hinterhorns liegt, ihre Wandung ist glatt, von einer wenig derben Faserschicht umkleidet, am hintern Ende ragt eine knopfartige Masse hinein. In 2. sehen wir an der entsprechenden Stelle keine eigentliche Cyste mehr, aber eine sehr dünne, maschige Partie, die sich längs des rechten Hinterhorns erstreckt und das Hinterhorn selbst zum Theil in ihr Bereich gezogen hat. — Das erweichte atrophische Gewebe, welches sich mehr oder weniger in allen Fällen wiederfindet, stellt eine eigenthümliche Rarefaction oder Auflösung des ursprünglichen Gewebes dar; es bildet sich ein lockeres, grobmaschiges, unregelmässiges Netzwerk, ähnlich wie man es in kleinen Cysten sieht, es enthält nur noch an der Peripherie Nervenfasern, im Innern derbsklerosirte Gefässe, einige Corp. amylacea und runde oder ovale den Fasern eingefügte Kerne. Diese Elemente entsprechen also wohl den hypertrophischen Partieen, sind aber viel dünner angeordnet. In 1. endlich liegt der Spalt wieder central, ist breit, von derber (sklerosirter) Wandung, der Centralcanal liegt vor ihm noch von der derben Masse umfasst: hinter dem Spalt liegt eine dünne atrophische Partie in der Kuppe der Hinterstränge.

Der Lendentheil ist auch hier intact. Ausser der centralen Höhlenbildung zeigt nun das Rückenmark weitere Veränderungen, und zwar ebenso wie im vorigen Falle eine alte sklerotische Veränderung der Hinterstränge, welche nur einen schmalen Zug

neben der Mittellinie einnimmt: das Gewebe ist derb-fasrig, atrophisch, reich an Amyloidkörperchen und enthält sklerotische Gefässe.

Ausserdem aber fielen in dem Rückenmark frische myelitische Veränderungen auf. Vorzüglich im Halstheil (Fig. 2) bot die weisse Mantelsubstanz in der Nähe der grauen Hörner und zwar am stärksten in den hintern Seitensträngen eine auffällige Erkrankung der Nervenfasern, welche der acuten Myelitis angehört. Wir sehen hier die Substanz von leicht blasigem Aussehen, die Blasen ergeben sich als vergrösserte Nervenquerschnitte, in deren Mitte ein stark gequollener (hypertrophischer) Achsencylinder gelegen ist: die Markhülle um denselben ist in der Regel geschwunden, die Substanz des Achsencylinders weich, trübe und körnig. Die Intensität dieser myelitischen Zustände ist wechselnd, am stärksten in dem hintern Seitenstrange der obern Brustgegend, wo auch die cystische Erweichung des Hinterstranges am stärksten ist. Das Fasergerüst der Neuroglia bietet so gut wie gar keine Veränderungen, Kernwucherung, Zelleninfiltration und Körnchenzellen werden vollständig vermisst, selbst die Gefässe zeigen nur wenig Betheiligung. Wir haben es also mit einer rein parenchymatösen Entzündung zu thun. Es sei noch besonders hervorgehoben, dass keine Spur von Erweichung und Verfärbung vorlag und die Erhärtung tadellos gelungen war. Geringere aber ähnliche Zustände bieten die Hinterstränge in der Nähe der Höhlenbildung und auch die Basis der Vorderstränge dar. Nach auf- und abwärts von Fig. 2 finden sich analoge myelitische Erkrankungen der Nervenfasern, aber von geringerer Intensität: sie lassen sich noch bis 5. verfolgen. Die graue Substanz nimmt an dieser Myelitis nicht Theil, die vordern Hörner sind überhaupt ganz intact: von den hintern zeigt das rechte entsprechend der obern Cystenbildung eine entschiedene Verschmälerung, besonders an der Basis mit theils derber theils verdünnter Beschaffenheit. —

3. Der dritte Fall betrifft eine Frau von 52 Jahren, welche an einer plötzlich entstandenen Lähmung mit völliger Schlund- und unvollständiger Stimmlähmung und geringer Extremitätenlähmung erkrankt war und unter fortschreitender Paralyse schliesslich durch Respirationslähmung nach 10tägiger Krankheit starb. Vor dieser Erkrankung ist von Lähmungs- oder Schwächezuständen nichts an ihr beobachtet worden. Bei der Autopsie, welche Herr Prof. v. Recklinghausen machte, wurde eine centrale Spaltbildung im Hals- und Brusttheil gefunden. Nach der Erhärtung ergaben sich die in Fig. 3 dargestellten Verhältnisse. Die centrale Spaltbildung erstreckt sich auch hier von dem untern Brust- bis zum Cervicaltheile, die Lendenpartie ist ganz frei, die Halspartie zeigt keine Spaltbildung mehr. Am breitesten ist die Höhle im obern Brusttheile und zeigt hier ein freies Lumen, welches die ganze hintere Commissur einnimmt und durch Vergrösserung derselben in die seitlichen Partieen der grauen Substanz eindringt: hier sieht man deutlich, wie durch das Wachsthum der Masse die gesunden Theile auseinander gedrängt sind und namentlich die Basis des linken Hinterhorns verschoben wird. Die Wandung des Spaltes ist von einer sehr derben Zone sklerotischen, fast knorpelharten Gewebes gebildet, welches dieselbe Structur hat wie in den vorigen Fällen, aus derben Fasern und Zellen, sklerotischen Gefässen besteht, nur die innere Schicht am freien Rande ist in 3. glatt und homogen glänzend: in 4. aber grösstentheils grobmaschig fasrig, so dass die Höhle von lockeren Fasern durchsetzt ist. Der Centralcanal liegt in 3. deutlich vor dem Spalt, in die hornige Masse eingebettet, in 4. liegt er aber nach links verschoben, kaum deutlich. In 5. ist keine Höhlung mehr vorhanden, sondern nur ein glatter Spalt, welcher im Centrum dünnes, maschiges Gewebe und einen sklerotischen Mantel trägt. Auch hier ist die seitliche Verschiebung der Fasern an der Basis der Hinterhörner deutlich. In 6. nun liegt die neugebildete hornige Masse ganz in der Kuppe des linken Hinterstranges, zum Theil an die hintere Commissur und die Basis des Seitenstranges angelegt, sie bildet einen ganz circumscripten, derben, rundlichen, herausschälbaren Herd, welcher fast gänzlich aus hornartigen Fasern besteht, in der Mitte aber eine zellige Auflockerung zeigt: Fig. 4 zeigt die histologische Beschaffenheit derselben und die Auflösung nach dem Centrum zu. In 7. endlich ist die beginnende Neubildung ganz innerhalb des linken Hinterhorns gelegen, sie erscheint als eine zellreiche Auftreibung desselben, während an der Aussenseite ein schmaler Streifen verdünnten Gewebes eintritt. — Die weiter abwärts liegenden Theile sind normal. In der obern

Halsanschwellung ist keine Spaltbildung mehr vorhanden, die Commissuren und der Centralcanal sind intact, nur zeigt die Kuppe der Hinterstränge eine ziemlich umfangreiche celluläre Atrophie, deren hintere Grenze durch eine mässige Sklerosirung gebildet ist. Zur wirklichen Höhlenbildung ist es nicht gekommen, das Gewebe ist grobmaschig, arm an Corp. amylacea, von einigen sklerotischen Gefässen durchsetzt. In 1. ist kaum etwas von dieser Alteration zu sehen. Aehnliche Atrophieen, wie in 2., sind an den andern Schnitten, besonders noch in 3. und 4. sichtbar, die den sklerotischen Ring nach hinten begrenzende Schicht zeigt auch hier deutliche, aber weniger umfangreiche Rarefaction. In 5. ist wenig mehr davon zu sehen, in 6. liegt sie innerhalb der neugebildeten Masse.

Eine analoge Gewebsatrophie zeigte sich in diesem Falle innerhalb der grauen Substanz. Im Halstheil bietet nur die innere Partie des Vorderhorns eine leicht verdünnte Beschaffenheit, wenig ausgesprochen in 3. und 4. (welche eine eigenthümliche Verbildung des rechten Vorderhorns, eine Spaltung desselben zeigen, wie ich sie schon einmal gesehen habe): aber in 5., 6. und 7. finden wir eine ganz deutliche und starke Atrophie, das Gewebe der grauen Substanz wird dünn, unregelmässig flockig, maschig, am deutlichsten in den Aequatorialzonen, so dass die Spitzen mit den Zellen noch ziemlich intact sind. — Auch die regelmässige Sklerose der mittleren Partie der Hinterstränge findet sich in 1. und 2. wieder und besonders die stark gefärbte Grenze der Goll'schen Keilstränge. — In den Markzügen findet sich hier und da zunächst der Hornmasse in den Hintersträngen eine parenchymatöse Schwellung der Nervenfasern, auf welche kein erhebliches Gewicht zu legen ist.

Als Grund der eigentlichen Krankheitssymptome der letzten acuten zehntägigen Affection fand sich nach sorgfältiger Untersuchung des erhärteten Präparates in der Medulla oblongata ein kleiner und zwar einseitig gelegener frischer myelitischer Herd. Das Präparat liess nach der Erhärtung nur eine ganz geringe Verfärbung, keine Consistenzveränderung erkennen. Der Herd liegt inmitten der Substanz nahe dem Boden des 4. Ventrikels rechterseits, umfasst die Wurzeln des Glossopharyngeus, Accessorius und Vagus und reicht bis zum Facialis hinein. Der Hypoglossus bleibt frei. Er besteht in einer sehr reichlichen Zellinfiltration von grossen endothel-ähnlichen, runden kernhaltigen, aber nicht fettigen, in lebhafter Vermehrung begriffenen Zellen: zwischen ihnen zeigen die Nervenfasern Quellungen und stellenweise bereits Zerfall. Die angrenzende Partie der Corp. restiform. zeigt ziemlich starke parenchymatöse Myelitis von blasiger Beschaffenheit. Der Herd nimmt etwa die Höhe der Oliven ein. Alle übrigen Partieen der Medulla oblongata sind intact. —

Ein vierter Fall stimmt mit dem typischen Verhalten der Syringomyelie, wie es eben geschildert ist, so vollkommen überein, dass ich mich der weitern Beschreibung enthalten kann. Das Rückenmark zeigte ausser der in Rede stehenden Abnormität doppelseitige absteigende Degeneration der Hinterseitenstränge in Folge multipler (apoplektischer) Hirnerkrankungen.

Fasst man nun die bisherigen, übersichtlich zusammengestellten Untersuchungen zusammen, so lässt sich, wie ich glaube, trotz vieler Variationen doch unstreitig ein ziemlich typischer Erkrankungsprocess erkennen, dessen Deutung allerdings noch auf mancherlei Unklarheiten und Lücken stösst und dessen klinische Geschichte sich nur in den ersten Grundzügen geben lässt.

Pathologische Anatomie.

Die häufigste und augenfälligste Alteration, von welcher die Betrachtung auszugehen hat, ist das Vorhandensein einer **Röhre** oder **Höhle** im Innern des Rückenmarks, welche dasselbe in einer beträchtlichen Ausdehnung durchsetzt und es zuweilen in

einen schlotternden, mit Flüssigkeit erfüllten Schlauch verwandelt. Diese Höhle wechselt erheblich in ihrer Weite und Länge; in manchen Fällen durchsetzt sie das Rückenmark in seiner ganzen Höhe vom Filum terminale bis zum Foramen coecum Magendii, in anderen Fällen ist sie freilich viel kürzer, hat aber immer ihre grösste Entwicklung in der obern Brust- und untern Halsgegend und lässt häufig die untere Hälfte des Rückenmarks, sowie die Medulla oblongata ganz frei. Ebenso wechselt die Weite dieser Röhre; sie war in manchen Fällen so weit, dass sie bequem einen Finger aufnehmen konnte und das Rückenmark einer fluctuirenden, von einer schmalen, grau-weissen, ziemlich derben Markscheide umschlossenen Röhre glich; in andern Fällen ist die Höhle ganz eng, stellt auf dem Durchschnitt nur einen mehr oder weniger breiten, zuweilen mit blossem Auge eben wahrnehmbaren Spalt dar, durch welchen der äussere Contour des Rückenmarks in keiner Weise aufgebläht wird. Oefters erschien die Höhle, zumal wenn sie gross war, nicht einfach, sondern von zahlreichen Septis durchsetzt, fächrig, mit Divertikel versehen, in manchen Fällen im Halstheile doppelt und sogar dreifach, zuweilen lag die eine hinter der andern in der Mittellinie. Die Lage der Höhle auf dem Querschnitt entspricht zwar im Allgemeinen den centralen Partieen, doch war sie in einer grossen Anzahl von Fällen nicht streng central, am häufigsten mehr nach hinten zu dislocirt, auch nicht immer streng symmetrisch zur Mittellinie. Schon Magendie giebt von seinem Falle an, dass die Höhle der hintern Fläche näher lag als der vordern, besonders aber hat Simon gezeigt, dass die Hinterstränge am meisten disponirt sind. Am exquisitesten zeigt dies der zweite Fall Schüppel's, wo die Höhle einen grossen Theil der Hinterstränge zerstört hatte. Immerhin aber behauptet die Höhle vorherrschend eine centrale Lage, so dass sie wohl für den erweiterten Centralcanal gehalten werden konnte, zumal das sie umgebende Gewebe der Ependymformation zu entsprechen schien. Die Arbeiten von Simon und Westphal haben gezeigt, dass der Centralcanal in der Regel nicht in die Höhle aufgeht, sondern sich häufig ganz intact neben derselben nachweisen lässt. Diese Beobachtung ist vollkommen richtig, wird auch durch meine Beobachtungen, sowie die beigegebenen Zeichnungen hinreichend bestätigt. In der Regel liegt der Centralcanal vor der abnormen Höhle, ist häufig zusammengedrückt und abgeplattet, häufig auch seitlich verschoben, an manchen Stellen gänzlich obliterirt und verschwunden. Zuweilen scheint er allerdings in die Höhle aufzugehen, wie auch Simon zugiebt, äusserst selten liegt er hinter der abnormen Höhle. Im Ganzen hat demnach die Höhlenbildung die Disposition nach den Hintersträngen zu sich zu entwickeln, dringt in die Kuppe oder eine Hälfte derselben ein, erstreckt sich aber doch mitunter so weit, dass sie, wie im zweiten Falle Schüppel's, dieselben zu grossen Theile zerstört. Im Ganzen kann man also sagen, dass die Höhlenbildung, wenn sie auch nicht eine Erweiterung des Centralcanales darstellt, doch in den centralen Partieen des Rückenmarks sich entwickelt und

von ihnen ausgeht. Die innere Wand der Höhle ist meistentheils glatt und nackt. Nur selten und nur an einzelnen Stellen zeigt sie Cylinderepithel, wahrscheinlich da, wo sie mit dem Centralcanal zusammenhängt. Meist ist sie von einer derben, hyalinen, fast structurlosen, elastischen Schicht eingefasst, in welcher sklerotische Gefässe eingebettet liegen. An andern Stellen, wo die Höhle sich verengt, ist die Wandung nicht abgeglättet, sondern von lockeren und derben Faserzügen gebildet, welche das Lumen durchsetzen und es zu einem dünnen, netzförmigen Maschenwerk gestalten. — In manchen Fällen und an manchen Stellen sind die eben beschriebenen fast die einzigen Veränderungen, die man vorfindet. Das übrige Rückenmarksgewebe ist intact, nur durch die Ausdehnung des Spaltes verschoben, was vorzüglich die grauen Hinterhörner und die Clarke'schen Säulen betrifft, ohne dass jedoch ein wesentlicher Nachtheil für die Structur daraus entspränge.

Gewöhnlich lassen sich deutlich noch weitere Alterationen nachweisen, häufig in sehr auffälligem Grade. Zunächst entwickeln sich in der Wandung der Höhle oder in deren unmittelbarer Nähe derbe (sklerosirte) Massen. Am exquisitesten waren solche in dem Lanceraux'schen Falle, so dass sie einen harten durch das ganze Rückenmark gehenden, leicht auszulösenden Strang oder Stift darstellten, welcher central gelegen, im Ganzen solide war und nur Spuren von Höhlenbildung im Halstheil erkennen liess. Aehnlich ist der Fall Westphal's und mein erster Fall, in welchem sich ebenfalls ein centraler harter Stift vorfand, der etwa die Dicke einer Stricknadel hatte. Man würde zweifeln können, ob diese Fälle hierher zu rechnen sind, zumal sie nur geringe Höhlenbildung darboten. In der That zeigt sich aber in allen Fällen der Hydromyelie eine Andeutung analoger sklerosirender Massen von derselben histologischen Structur, nur wechselt das Verhältniss der Verhärtung zur Höhlenbildung. In manchen exquisiten Fällen überwiegt die letztere bei Weitem; in einzelnen fällt dagegen die Verhärtung besonders in die Augen. Gewöhnlich verlaufen beide Vorgänge neben einander und es scheint, dass sie in nothwendigem Zusammenhange stehen. Die Induration (Sklerose) findet sich theils in der Umgebung, theils in der Fortsetzung der Höhle. Das Verhältniss ergiebt sich aus den verschiedenen Zeichnungen. Stellenweise bildet diese Verhärtung einen soliden Strang, stellenweise zeigt sie im Innern ein zerfallendes Centrum, welches in Höhlenbildung überzugehen scheint. Da, wo die Höhle weit ist, namentlich im obern Brusttheil ist sie nur selten von bedeutender Sklerose umgeben. Auch dieser Process nimmt seinen Ausgangspunkt von den centralen Partieen des Rückenmarks, ohne sich jedoch immer direct vom Centralcanal aus zu entwickeln. Vorzugsweise geht er allerdings von dem den Centralcanal umgebenden Ependym aus und zwar wieder mit Vorliebe von dem Gefüge der hintern Commissur, so dass der Centralcanal vorn zu liegen kommt. Sehr selten ist das Umgekehrte der Fall, dass der Canal hinten bleibt.

Mitunter umwachsen ihn die Wucherungen und schliessen ihn ein, wobei sie ihn dann verengen und selbst zum Verschluss bringen (Fig. 1). Ziemlich häufig entwickeln sie sich seitlich und verschieben den Centralcanal. Mitunter wachsen diese Massen nicht vom Ependym, sondern wie Fig. 3 zeigt, aus dem Gewebe des Hinterhorns hervor, aber auch hier scheint die Wurzel in dem grauen, dem Ependym nahe stehenden Stützgewebe zu liegen. Von beiden Ausgangspunkten dringen nun die wuchernden Massen leicht in die Hinterstränge ein und entwickeln sich mitunter zu ziemlich umfangreichen geschwulstartigen Massen, die bald eine derbere, bald eine weichere Consistenz haben und durch Zerfall in ihrem Innern zu neuer Cystenbildung Veranlassung geben können. Dass es sich wirklich um eine Neubildung handelt, kann nicht wohl zweifelhaft sein, denn im gesunden Marke findet sich nichts derartiges vor; es bilden sich relativ grosse compacte Massen und man erkennt leicht in den Zeichnungen, dass die Markfasern in abnormer Weise durch die dazwischen tretende Masse auseinander gedrängt sind. Natürlich nimmt sowohl hierdurch sowie durch die Höhlenbildung die Masse des Rückenmarks im Verhältniss zur Grösse der Neubildung zu. Besonders die Halsanschwellung wird mitunter nach Art eines Tumors aufgetrieben, man sieht auf dem Querschnitt die neugebildete Masse entweder central gelegen, oder auch die Substanz der Hinterstränge beträchtlich vermehrt, namentlich sind dabei die Hinterhörner, mit dem Eintritt der hintern Wurzeln, zuweilen gleichzeitig mit einem restirenden Theil der weissen Hinterstränge deutlich auseinander gedrängt. So kommt es zu Verhältnissen, wie sie besonders Simon (auch Grimm) geschildert hat, dass die Hinterstränge in einer Höhe von einem oder mehreren Centimetern von einer neugebildeten Tumormasse aufgetrieben erscheinen. Doch ist nicht zu übersehen, dass die Neubildung nur an einer beschränkten Partie einen so auffälligen Umfang erreicht, ebenso wie die grösste Weite der Höhle nur eine geringe Höhe hat. Sowohl die Höhle sowie die Neubildung setzen sich weiter fort und haben entschieden die Tendenz einer Längsverbreitung, mit oder neben dem centralen Ependymfaden.

Die histologische Beschaffenheit dieser neugebildeten Masse ist verschieden gedeutet worden. Lancereaux, welcher den ersten exquisiten Fall beschreibt, deutet sie als Hypertrophie des Ependyms, indem er sie ganz analog dem Ependym zusammengesetzt fand. Auch Schüppel im ersten Falle sagt, dass die Wandung der Höhle aus verdichtetem Gewebe des sogenannten Ependymfadens bestand. Anders ist die Auffassung von Grimm, Westphal und Simon, welche die Neubildung als eigentlichen Tumor ansprechen, zugehörig der Klasse der Gliosarcome oder der telangiektatischen Gliome. Die Beschreibung, welche diese Autoren von der neugebildeten Masse in ihren Fällen machen, stimmt übrigens mit dem überein, was ich in meinen Fällen gesehen habe. Das Gewebe besteht zum grössten Theil aus derben Fasern und grossen scharf umrandeten Kernen (Fig. 4), denen völlig analog, welche das den

Centralcanal umgebende Ependym zusammensetzen. Wie in diesem so sind auch in der neugebildeten Masse hier und da Gruppen epithelartiger Zellen eingebettet; endlich durchsetzen sie ziemlich zahlreiche arterielle Gefässe mit stark verdickter sklerosirter Wandung und weite, geschlängelte Venen. Soweit ist die histologische Zusammensetzung allerdings ähnlich den Gliomen, allein sie behält doch einen entschieden homologen Charakter und stimmt mit dem normalen Gewebe überein, welches das Rückenmark zusammensetzt. Dass es sich um wirkliche Neubildung handelt und dass von einer blos entzündlichen Bindegewebsbildung, wie es Hallopeau will, nicht wohl die Rede sein kann, ist meines Erachtens unzweifelhaft: die Massenzunahme, die Verdrängung der Faserzüge, besonders der hintern Hörner und der Clarke'schen Säulen ist ein hinreichender Beweis. Die Natur dieser Neubildung betreffend, so schliesse ich mich der Deutung von Lancereaux an. Von den eigentlichen Tumoren unterscheidet sich das Produkt schon durch seine Gestalt, welche nicht eine rundliche oder ovale, mehr oder weniger circumscripte, sondern eine cylindrische ist, die sich durch einen beträchtlichen Theil des Rückenmarks erstreckt und in der Mehrzahl der Fälle der Verbreitung des centralen Ependymfadens folgt. Freilich geht die Neubildung nicht immer streng von hier aus, sondern auch gelegentlich von den grauen Hinterhörnern, aber auch hier ist es die gelatinöse Substanz selbst oder deren nächste Umgebung, welche den Ausgangspunkt abgiebt. Uebrigens ist die Wucherung keineswegs immer und überall so bedeutend, dass sie als Geschwulst imponirte, wir finden sie in manchen Fällen und an manchen Stellen in sehr mässigem Grade vor, immer aber zeigt sie denselben histologischen Charakter und scheint die centrale Höhlenbildung ausnahmslos zu begleiten.

Zu bemerken ist noch, dass dies hypertrophische Gewebe nicht immer und überall von gleicher Derbheit ist. In einzelnen der von Simon beschriebenen Fällen, wo es die Hinterstränge einnahm, scheint es viel weicher, von gelatinöser oder schleimiger Consistenz gewesen zu sein. Auch ich besitze eine ähnliche Beobachtung. Aber auch in diesen Fällen entspricht die Structur hinreichend der gegebenen Beschreibung, nähert sich nur mehr dem Charakter der gelatinösen (Rolandischen) Substanz an, welche ja auch der centralen Ependymsubstanz verwandt ist. Ueberhaupt zeigt die Substanz eine Neigung zur Lockerung und zum Zerfall in ihrem Innern; häufig bemerkt man schon frühzeitig in ihrer Mitte einen hellen Streifen atrophischen maschigen Gewebes, wie in Fig. 3, der sich weiterhin zu einer centralen Höhle vergrössert. Aus einem solchen Zerfall leiten Simon und Westphal die Höhlenbildung her und die Möglichkeit einer solchen Entstehung wird nicht abgeleugnet werden können. Doch ist dieses Verhältniss nicht ohne Weiteres zu entscheiden und wir werden noch auf die Frage näher eingehen müssen, welcher Natur die Höhlenbildung sein kann.

Die Natur der Höhlenbildung.

Wir müssen, um diese Frage so eingehend als möglich zu erörtern, etwas weiter ausholen und alle Möglichkeiten in Betracht ziehen, welche zur Bildung von Hohlräumen im Rückenmark führen können. Wir sind in den früheren Kapiteln gelegentlich, aber allerdings nur nebensächlich analogen Bildungen begegnet; ausser dem Hydromyelus war von apoplektischen Cysten, sowie von kleinen Cysten die Rede, welche nach acuten und chronischen Myelitides im Rückenmarksgewebe zurückbleiben können. Ich erinnere auch an die Bemerkungen Schüppel's zu seinem ersten Falle, wobei er dreierlei pathologische Processe als mögliche Ursache von Höhlenbildungen im Rückenmark annimmt, nämlich: 1) Apoplexie mit Resorption des ausgetretenen Blutes und der zerstörten Gewebselemente des Markes; 2) Myelitis mit nachfolgender Erweichung, Resorption der erweichten Partieen, Abschluss des Erweichungsherdes durch eine Art Narbengewebe und Ersatz der resorbirten Massen durch seröse Flüssigkeit; 3) abnorme Ansammlung von Serum im Centralcanal mit Druckschwund seiner Wandungen. — Für seinen ersten Fall von Hydromyelus scheint Schüppel die dritte Ursache anzunehmen, für den zweiten dagegen die ad 2) genannte, d. h. den Zerfall eines durch Myelitis erweichten Herdes. Auch Hallopeau's Ansicht schliesst sich hieran an, sofern er ebenfalls den vorgefundenen Zustand im Rückenmark als Resultat einer chronischen periependymären Entzündung mit Bindegewebsbildung und mit Zerfall ansieht. Indessen dieser Ansicht können wir uns nicht anschliessen, schon aus dem Grunde, weil wir den Process nicht als entzündlichen anerkennen. Allerdings können sich aus Hämorrhagieen und Erweichungen des Rückenmarks Cysten entwickeln, aber sie halten in Betreff der Grösse durchaus keinen Vergleich mit den in Rede stehenden Höhlenbildungen aus. Selbst bei meinen Experimenten an Hunden, denen ich die heftigsten Zerstörungen des Rückenmarks mit ausgedehntem entzündlichen (eitrigen) Zerfall der Rückenmarkssubstanz erzeugte, waren die zurückgebliebenen Cysten doch verhältnissmässig klein, unregelmässig gestaltet, vorzüglich in den grauen Vorderhörnern gelegen: auch sie können mit jenen Höhlenbildungen nicht verglichen werden.

Westphal und Simon betrachten die Höhlen hervorgegangen aus dem Zerfall einer Geschwulstmasse und man wird anerkennen, dass im Centrum der neugebildeten Substanz ein Zerfall, eine Lockerung stattfindet, welche zur Cystenbildung wohl führen könnte. Wenn wir auch den Process nicht als Tumor bezeichnen, so ist doch auch für das hypertrophische Gewebe die Frage aufzuwerfen, ob es nicht in sich die Bedingungen eines centralen Zerfalles trägt. Hierfür lassen sich manche Gründe namhaft machen. Die hypertrophische Neubildung bietet bei ihrer derben Beschaffenheit durch die Sklerose der im Innern verlaufenden Gefässe in der That sehr unvollkommene Bedingungen der Ernährung, zumal in

ihrem Innern. Mikroskopisch lässt sich zuweilen innerhalb der neugebildeten Massen um die Gefässe herum ein beginnender Gewebszerfall oder eine lockere, grobmaschige, dem Schleimgewebe ähnliche Substanz erkennen, welche der Anfang der Höhlenbildung sein könnte. Man wird, glaube ich, eine solche Art der Entwicklung für möglich halten müssen; alsdann würde man eine hypertrophische Neubildung, ausgehend vom Ependym oder der gelatinösen Substanz der hintern Commissur resp. der Hinterhörner als Anfang des Processes betrachten, aus dem sich die Höhle durch centralen Zerfall entwickelt. Nach einer solchen Auffassung wäre die Cyste erst die secundäre, die Hypertrophie die primäre Bildung.

Mit gleichem Rechte, scheint es, kann man die Ansicht vertreten, dass die Hypertrophie erst Folge der Cystenbildung ist. Wenn auch Simon und Westphal nachgewiesen haben, dass der Centralcanal nicht direct betheiligt wird, so ist doch die Beziehung zum centralen Ependym unverkennbar und die Frage bleibt zu erörtern, ob nicht doch eine angeborene Disposition zu Grunde liegt. Simon hat zwar mit Entschiedenheit verlangt, die angeborene Missbildung als Hydromyelus oder Hydromyelie abzutrennen und die vorliegende Klasse der Röhrenbildungen als Syringomyelie zu bezeichnen. Indessen kann die Frage doch nicht als erledigt gelten. Ich habe kürlich einen Fall von Hydromyelus, welcher gleichzeitig mit einer angeborenen Encephalocele bei einem 3jährigen Kinde bestand, zu untersuchen Gelegenheit gehabt und zu meiner Ueberraschung Verhältnisse gefunden, welche den hier in Rede stehenden Formen auffallend ähnlich sind. Ich behalte mir die Publication dieses interessanten Falles anderweitig vor. Die Sache wird durch denselben auch noch nicht erledigt, aber soviel lässt sich schon jetzt sagen, dass neue Untersuchungen über die Entwicklung des Hydromyelus nothwendig sind, und dass sich möglicher Weise doch intime Beziehungen zu den andern, als Syringomyelie abgesonderten Fällen ergeben könnten.

Der Vollständigkeit halber müssen wir noch einer anderen Möglichkeit der Entstehung von Cysten im Rückenmark gedenken, welche sich aus einer bemerkenswerthen Arbeit von Eichhorst und Naunyn*) ergiebt. Diese Autoren durchschnitten und zerquetschten bei jungen Hunden das Rückenmark an der Grenze des Lenden- und Brustmarks. Nach einigen Wochen fanden sie neben Befunden, welche sie auf eine theilweise Regeneration beziehen, nach aufwärts von der Operationsstelle eigenthümliche Höhlen- und Röhrenbildung mit Ansammlung von seröser Flüssigkeit in derselben. Die regelmässigste Höhlenbildung fand im Sulcus longitudinalis posterior statt, wodurch die Hinterstränge auseinander gedrängt wurden. Nach hinten zu reichte der Spalt bis an die Pia. Bei Thieren, welche längere Zeit lebten, waren durch diese Höhlung die Hinterstränge und ein Theil der grauen Substanz nebst dem

*) Ueber die Regeneration und Veränderungen im Rückenmark. Arch. f. exper. Pathologie u. Pharmakologie. II. 1874.

Centralcanal zerstört, und analoge Höhlenbildungen fanden sich im hintern Abschnitt der Seitenstränge. Die Höhlen waren von einem schmalen Saum kernreichen Gewebes umgeben. Die Verf. sind geneigt als Ursache der Höhlenbildung die durch den traumatischen Verschluss des Sulcus longitudinalis posterior bewirkte Stauung eines Lymphstromes vom Gehirn nach abwärts in Anspruch zu nehmen. Da diese interessanten Versuche bisher noch nicht wiederholt sind, so ist es vielleicht nicht überflüssig zu bemerken, dass ich die Entwicklung der beschriebenen Höhlenbildung aus einem Hundeexperimente bestätigen kann. Ich hatte dem Thiere wenige Tage nach der Geburt das Rückenmark durchschnitten und es mit der Paraplegie fast ein halbes Jahr leben lassen. An der Operationsstelle hatte sich, in Folge der Nachgiebigkeit der operirten Knochen, eine ziemlich starke seitliche Skoliose gebildet, wie sich später zeigte, mit Verengerung des Wirbelcanales an dieser Stelle. Von Zeichen der Regeneration und Herstellung der Function in den Hinterextremitäten war nichts zu constatiren, nur Reflexbewegungen wurden beobachtet. Das Rückenmark dieses Thieres zeigte nun im Bereich der Skoliose eine ziemlich starke Verdünnung; von der Narbe aus erstreckte sich nach oben zu einige Centimeter weit eine cystische Höhle, welche die Hinterstränge einnahm. Dagegen habe ich in den ziemlich zahlreichen Versuchen, wo ich ausgewachsenen Hunden durch Injection ätzender Substanzen Myelitis erzeugte und das Rückenmark in einer nicht unbeträchtlichen Ausdehnung völlig zerstörte, niemals etwas derartiges beobachtet. Die Thiere kamen theils nach einigen Tagen, theils nach Wochen, der eine nach fast einem Jahre zur Untersuchung: das Rückenmark war an den Operationsstellen in eine feste Narbe verwandelt, die Häute vollkommen verwachsen, in der Substanz, besonders den grauen Hörnern, fanden sich kleine cystische Räume, offenbar den myelitischen Cysten entsprechend, aber von Röhren und Höhlenbildung, die den Beobachtungen von Eichhorst und Naunyn entspricht, war niemals etwas zu entdecken. Ich möchte daher die vermuthete Deutung der genannten Autoren noch nicht annehmen, vielmehr glauben, dass die Höhlenbildung mit dem Wachsthum der jungen Thiere zusammenhängt. Indem nämlich das Knochengerüst wächst, erweitert sich der Spinalcanal, dem die meist durch Verwachsung angehefteten Häute folgen müssen. Aber das Wachsthum der zum Theil zerstörten Substanz erfolgt nicht in gleicher Weise, am meisten bleiben nach oben zu die Hintersträge zurück, es entsteht ein mit seröser Flüssigkeit (ex vacuo) angefüllter röhrenförmiger Raum. Dieser Vorgang findet seine Analogie in dem Hydrocephalus internus, welcher sich bei theilweiser Hirnatrophie im Fötus oder Neugeborenen entwickelt.*)

Vergleichen wir die Resultate dieser Untersuchungen mit den Fällen von Hydromyelie und Syringomyelie, so kann eine directe

*) Vgl. die Dissertation von R. Binswanger: Ueber die Entstehung der in der Kindheit erworbenen halbseitigen Gehirnatrophie. Strassburg 1875.

Anwendung auf diese nicht wohl stattfinden. Aber man wird doch eine gewisse Analogie nicht von der Hand weisen können, insbesondere ist das Auftreten der Höhle in den Hintersträngen, welches der constanteste Befund war, und ihr gelegentliches Verschmelzen mit dem Centralcanal auffällig. Auch ist bemerkenswerth, dass die Höhlen von einem schmalen Saum kernreichen Gewebes umgeben waren, dessen Wucherung nach dem Innern der Höhle zu wohl ähnliche Massen wie die bei Syringomyelie vorgefundenen liefern könnte. Ich verwahre mich gegen eine directe Uebertragung der experimentellen Resultate auf die pathologischen Beobachtungen, allein die an sich schon nicht fern liegende Möglichkeit, dass es sich doch um eine primäre Abnormität handelt, dass Hydromyelus und Syringomyelie doch auf denselben Bedingungen beruhen, wird hierdurch eher gestützt als zurückgewiesen.

Das übrige Rückenmark zeigt sich nun in den Fällen von Syringomyelie eigentlich niemals ganz intact, obwohl die pathologischen Veränderungen, welche es darbietet, zuweilen sehr geringe sind. Ich sehe hierbei ganz ab von der Verschiebung der Theile, welche die unmittelbare Folge der langsam fortschreitenden Neubildung und der Ausdehnung des Canales ist und welche offenbar ohne Nachtheile für die Function des Rückenmarks vor sich geht. Ausserdem finden sich im Rückenmark zuweilen sehr auffällige, zuweilen nur unbedeutende Veränderungen, welche eine ziemlich grosse Mannigfaltigkeit darbieten und welche wir in zwei Gruppen, in acute und chronische Processe trennen wollen.

Wir beginnen mit den chronischen Processen, weil sie besser bekannt sind. Die hauptsächlichsten betreffen Erkrankungen der Hinterstränge, deren Substanz nicht selten direct beeinträchtigt ist. 1) Entweder dringt die Hypertrophie in ihre Substanz ein, wie in Fig. 3 und wie namentlich einige von Simon mitgetheilte Fälle von geschwulstartiger Schwellung derselben zeigen, oder wir sehen die Cyste hauptsächlich in ihnen entwickelt, wie dies am intensivsten in dem mehrerwähnten zweiten Falle Schüppel's zu constatiren war. Auf beiderlei Weise werden die Hinterstränge vergrössert, ihre Substanz auseinander gedrängt, insbesondere die Distanz des Eintrittes der hintern Wurzeln vermehrt, aber auch ein mehr oder weniger erheblicher Theil der Substanz der Hinterstränge durch Druck zum Schwunde gebracht. In wie weit die hintern Wurzeln mitleiden, in wie weit sie dem Druck ausweichen können, ist nicht genügend beschrieben, auch in dem Schüppel'schen Falle fehlen hierüber genaue Angaben. Diese Beeinträchtigung der hintern Stränge direct durch die Neubildung oder Cyste ist im Ganzen selten. 2) Häufiger, ja ziemlich constant, findet sich eine chronische, der Sklerose entsprechende Atrophie der Hinterstränge, welche eine ziemlich typische Anordnung hat. Sie ist am stärksten in der Kuppe und beschränkt sich weiter nach hinten fast ausschliesslich auf die Goll'schen Stränge. Aber auch in diesen ist nur ein schmaler Streif in der Mittellinie stark atrophisch und wieder eine schmale Zone, welche die innern und äussern Keilstränge

von einander trennt; nach innen von dieser Zone liegt eine nur wenig degenerirte Partie. Die äussern Keilstränge sind meist frei, an der hintern Peripherie ist häufig eine Verdickung der Pia zu constatiren. Diese Sklerose der Hinterstränge ist am stärksten in der Halspartie, also oberhalb der stärksten Entwicklung der Syringomyelie und erstreckt sich bis in die Medulla oblongata, ist aber bis zum 4. Ventrikel nicht mit Sicherheit zu verfolgen. Nach unten zu nimmt sie ab und pflegt in der untern Hälfte des Rückenmarks nicht mehr nachweisbar zu sein. Die Structur dieser Sklerose entspricht vollkommen der strangförmigen, sklerotischen Degeneration: sie setzt sich aus einem engen, derbfasrigen Netzwerk zusammen, enthält wenig restirende, schmale Nervenfasern, öfters zahlreiche Corp. amylacea und sklerotische Blutgefässe, welche besonders in der hintern Mittellinie eclatant zu constatiren und mit welliger, kernreicher Adventitia umgeben sind. Sehr selten sieht man einzelne Körnchenzellen. Nach vorn, d. h. nach der hinten Commissur zu, geht diese Sklerose meist in eine eigenthümliche rareficirende Atrophie über, welche wir sogleich beschreiben wollen. — 3) Fast immer findet man in mehr oder weniger grosser Intensität einen eigenthümlichen Vorgang von Atrophirung, ich möchte sagen Rareficirung des Gewebes. In der Umgebung der hypertrophischen Neubildung sieht man das Gewebe dünn, weich, brüchig werden, in ein grobmaschiges, durchscheinendes, schleimartiges Gewebe übergehen, wodurch sich der hypertropische Stock scharf absetzt: diesem Umstand ist es zuzuschreiben, dass er sich so leicht aus dem umgebenden Gewebe ausschält. Aber auch ohne ganz directen Zusammenhang mit dem hypertrophischen Gewebe tritt eine derartige Atrophie, ohne alle entzündliche Reaction und, wie es scheint, allmälig auf. Möglicher Weise ist sie durch den Druck der sich stetig erweiternden Höhle bedingt, doch ist ein solches Verhältniss nicht überall nachweisbar. Sie entwickelte sich z. B. im Falle 2, Fig. 2, neben dem linken Hinterhorne im Halstheile; in anderen Fällen in der Kuppe der Hinterstränge, sehr gewöhnlich in der Aequatorialzone der grauen Substanz dicht neben dem Centralcanale und von hier weiter schreitend in der ganzen grauen Substanz. Man erkennt dieses Verhältniss in Fig. 3. Es ist ersichtlich, dass diese (schleimige) Atrophie nicht allein direct das Rückenmarksgewebe beeinträchtigt, sondern auch durch verminderten Widerstand die Erweiterung der Cyste begünstigt und damit zum Fortschreiten der Krankheitsvorgänge disponirt. Auf solche Weise ist die graue Substanz und die in ihr enthaltenen Ganglienzellen stark gefährdet und damit die Bedingungen für die Entwicklung einer progressiven Muskelatropie gegeben. Die Atrophie der grauen Substanz scheint mir nicht ausschliesslich durch das selbstständige Wachsthum der Cyste, sondern durch diesen in ihr verlaufenden fortschreitenden Atrophirungsprocess bedingt, der freilich von dem primären Vorgange abhängt.

Ausser diesen chronischen hat man auch noch acute Processe beobachtet, deren Zusammenhang mit der Syringomyelie bis-

her nicht genügend beachtet ist. 1) Blutungen fanden theils in die Höhle theils neben derselben statt, sie sind mehrmals beobachtet: schon in dem ältesten Falle von Morgagni wurden sie neben Erweichung angetroffen. Es ist aus dem Obigen ersichtlich, dass das Vorhandensein zahlreicher sklerotischer Gefässe und ausgedehnter Venen, welche bis an die Oberfläche der Höhle reichen oder von einem schleimig-erweichten Gewebe umgeben sind, zu Blutungen disponirt: sie sind also nicht zufällige Ereignisse, sondern stehen mit dem primären Processe im Zusammenhang. — 2) Erweichungen und acute Myelitis sind wiederholt beobachtet worden. Ihre Entstehung theils durch Druck theils durch entzündliche Reizung, von dem Wucherungsprocess ausgehend, ist unschwer zu verstehen. Die Form der Myelitis scheint mehrfach die herdartige, apoplektische gewesen zu sein unter Bildung eines oder mehrerer Erweichungsherde. Von Interesse scheinen mir einige meiner Beobachtungen, von denen die zweite eine frische parenchymatöse Myelitis mässigen Grades ergab, hauptsächlich in den central gelegenen Partieen der Hinterseitenstränge, aber auch auf die Vorder- und Hinterstränge übergreifend. Der Zusammenhang mit der Höhlenbildung ergiebt sich theils aus anderweitigen Beobachtungen von Myelitis, theils daraus, dass sie entschieden nach dem Centrum zu am intensivsten war und sich der Verbreitung des primären Processes anschloss. Ihre Intensität war eine mässige, ohne Erweichung, so dass es nicht schwer ist, sich vorzustellen, wie der Process einer völligen Heilung fähig gewesen wäre. Es handelte sich um eine rein parenchymatöse Myelitis; das interneuritische Gewebe zeigte gar keine Theilnahme, nur die Nervenfasern boten körnige Trübung und deutliche Schwellung, welche zu leichter blasiger Degeneration geführt hatte. Der Process verbreitete sich im Centrum über eine nicht unbeträchtliche Höhe des Rückenmarks. —

Endlich ist noch zu bemerken, dass sowohl die chronischen wie die acuten Processe, welche sich an die Syringomyelie anschliessen, eine gewisse Disposition bekunden, emporzusteigen und sich auf die Med. oblongata fortzupflanzen. Dieselbe wurde mehrere Male erkrankt gefunden. In Westphal's Falle zeigte sie kleine sklerotische Herde, welche wohl die Residuen acuter myelitischer Herde sein konnten. In meinem ersten Falle war in der Medulla oblongata von unten längs der Hinterhörner aufsteigend ein acuter Erweichungsprocess erkennbar, dem auch bei Lebzeiten Symptome entsprochen hatten. In meinem dritten Falle fand sich ein kleiner myelitischer Herd in der rechten Hälfte der Medulla oblongata, allerdings nicht in unmittelbarem Zusammenhange mit der Fortsetzung der centralen grauen Substanz. Man wird im einzelnen Falle nicht sicher den Beweis liefern können, dass die begleitenden Processe direct von der primären Erkrankung der Syringomyelie angeregt sind, aber durch die Art und Verbreitung, sowie durch mehrfache übereinstimmende Beobachtungen wird dieser Zusammenhang durchaus wahrscheinlich.

Symptomatologie.

Gegenüber der mannigfachen und interessanten pathologischen Anatomie des vorliegenden Processes ist die klinische Geschichte desselben dürftig, unvollkommen und nur in ihren ersten Grundzügen zu geben. Vor allen Dingen ist hervorzuheben, dass die Syringomyelie für sich, so lange sie einen mässigen Grad einhält und, wie es scheint, mitunter selbst in hohen Graden, bestehen kann, ohne die Function des Rückenmarks in deutlicher Weise zu beeinträchtigen. Dieser Satz wird unwiderleglich bewiesen durch eine grosse Anzahl von Fällen, wo die Abnormität zufällig gefunden und wo mit Sicherheit constatirt wurde, dass der betreffende Patient bei Lebzeiten keine Rückenmarkssymptome irgend welcher Art dargeboten hatte. Die Toleranz gegen eine anscheinend so intensive Erkrankung dürfte nach der obigen Darstellung nicht so auffällig sein, als es mehrfach hervorgehoben ist; denn in der That bleibt die Rückenmarkssubstanz lange intact und leidet nur durch langsame Verschiebung ihrer Theile, wobei, wie bekannt, die Function in der Regel nicht beeinträchtigt wird. Erst eine weitgehende Dilatation, erst tiefer greifende pathologische Processe, wie sie oben geschildert sind, rufen deutliche spinale Krankheitssymptome hervor. Aus dieser Betrachtung ziehen wir zunächst den Schluss, dass der Syringomyelie an sich in der Regel keine besonderen Krankheitssymptome zukommen, dass sie selbst also gegenwärtig der Diagnostik kaum unterliegt. Nur die begleitenden Processe erzeugen Symptome und können eher diagnosticirt, in der Regel aber in ihrem Zusammenhang mit der Syringomyelie nicht erkannt werden.

In selteneren Fällen ruft nun freilich auch der Process der Syringomyelie entschiedene Symtome einer Rückenmarkskrankheit hervor, wenn nämlich die hypertrophische Neubildung oder die Cystenbildung tief in die Hinterstränge eindringt und ihre Substanz in einer beträchtlichen Ausdehnung zerstört. Auch hier zeigt sich das Rückenmark noch auffallend tolerant, aber mehrmals wurden doch paralytische Symptome dadurch allein hervorgerufen. Sie haben in der Mehrzahl der Fälle nichts besonders Charakteristisches gehabt, nur ein mehrfach erwähntes Symptom liesse sich darauf zurückführen, nämlich das Gefühl von Eingeschlafensein, von Formicationen: dies Symptom wird hauptsächlich da beobachtet, wo ein Druck auf die Nervenstämme oder die hintern Wurzeln stattfindet, es könnte hier von dem Druck hergeleitet werden, welchen die hintern Wurzeln durch die Neubildung oder die Cyste erfahren, und welcher Ursache ihres fortschreitenden Auseinanderweichens ist. — Trotzdem kann noch nicht davon die Rede sein, dass der Symptomencomplex dieser Fälle etwas Uebereinstimmendes und Erkennbares hat. Der mehrerwähnte Fall von Niemeyer-Schüppel beweist, wie ausserordentlich das resultirende Krankheitsbildbild sich gestalten und wie wenig jetzt schon von einer Diagnose die Rede sein kann.

Von den secundären Processen im Rückenmark sind mehrere einer Diagnose eher zugänglich. In einigen Fällen boten sich die Symptome einer mässigen fortschreitenden chronischen Myelitis dar, die sich selten bis zur Paraplegie steigerte, in der Regel auf paralytische Schwäche beschränkt blieb. Da diese Lähmungsform nichts Charakteristisches in ihrer Entstehung und ihrem Verlaufe darbietet, so wird sie nur den wenig charakterisirten Formen chronischer Myelitis zuzuzählen sein. Sie ist auf die partielle Sklerose der Hinterstränge und eine mässige Atrophie der grauen Substanz zurückzuführen, wie sie in der Regel gefunden werden. Es könnte auffällig erscheinen, dass trotz einer nicht unerheblichen Erkrankung der Hinterstränge niemals deutliche Ataxie, ja zuweilen gar keine Rückenmarkssymptome beobachtet sind. Simon hat diesen Widerspruch besonders scharf betont. Allein ich darf nur auf das bei der Ataxie locom. progr. Gesagte verweisen, wo auseinandergesetzt ist, dass erst eine bedeutende, die ganze Länge der Hinterstränge einnehmende Sklerose deutliche Ataxie erzeugt und dass mässige Entartungen ohne entschiedene Symptome ertragen werden können.

Von ganz besonderem Interesse ist das Vorkommen der progressiven Muskelatrophie als Folge der Syringomyelie, bedingt, wie wir zeigten, durch die secundäre Atrophie der grauen Substanz und ihrer Ganglienzellen. Dieser Zusammenhang schliesst sie den typischen Formen progressiver Muskelatrophie an und scheint, soweit wir bis jetzt urtheilen können, charakteristische Abweichungen des Verlaufes und der Symptome kaum darzubieten, so dass also auch hier nur der secundäre Process, die Atrophie der grauen Substanz, nicht der primäre, die Syringomyelie, der Diagnose zugänglich ist.

Von acuten Processen stehen in Zusammenhang mit der Syringomyelie die Apoplexia medullae spinalis und die Myelitis acuta und subacuta. Diese Processe, welche wiederholt die Ursache des Exitus lethalis gewesen sind und als Folge der primären Krankheit auftreten, sind ebenfalls bisher nur für sich, nicht in ihrem Zusammenhange mit der Syringomyelie gelegentlich zu diagnosticiren. Als besondere bemerkenswerthe Formen der acuten Processe sind noch zwei hervorzuheben, die Bulbärparalyse und die acute aufsteigende Paralyse. Symptome von Bulbärparalyse sind in mehreren Fällen angegeben und waren mit myelitischen Veränderungen in der Medulla oblongata verbunden. Dass sie, wenigstens wahrscheinlich, mit dem primären Processe zusammenhängen, der sich bis in die Medulla oblongata hinauf erstreckt, wurde oben begründet. Beachtungswerth ist, dass auch die acute aufsteigende Paralyse mit der Syringomyelie zusammenhängen kann. Der erste meiner Fälle (leider kann ich seine specielle Krankengeschichte nicht beibringen) wurde bei Lebzeiten als acute aufsteigende Paralyse diagnosticirt, und starb unter Respirations- und Deglutitionslähmung. Der dritte meiner Fälle bot im Leben Symptome und Verlauf dar, welche zwar nicht der typischen aufsteigenden Paralyse entsprachen,

aber ihr doch sehr nahe stehen, so dass er als acute progressive Paralyse bezeichnet werden konnte. Die anatomischen Verhältnisse der Syringomyelie setzen für die von ihr ausgehenden Myelitides eine leicht erklärbare Disposition zum auf- und absteigenden Verlauf, längs des Centrums bis zur Med. oblongata hinauf. Die mikroskopische Untersuchung meines zweiten Falles zeigte eine solche neben der centralen Wucherung einhergehende parenchymatöse Myelitis, deren Natur gleichzeitig für einen leichten günstigen Verlauf, sowie für zurückbleibende Muskelatrophieen ein anschauliches anatomisches Substrat abgeben würde.

Ueber die Diagnose, Prognose und Therapie dieser secundären Krankheiten kann um so weniger etwas Specielles angeführt werden, als der Zusammenhang mit der Syringomyelie bis jetzt der Diagnose überhaupt nicht zugänglich ist, also dieselben Erfahrungen wie bei den analogen primären Processen zur Anwendung kommen müssen. —

IV.

Die spinalen Muskelatrophieen.

Atrophische Lähmungen. Amyotrophies spinales.

Das Vorkommen von Muskelatrophieen in Folge von spinalen Lähmungen ist eine fast alltägliche Beobachtung; in der Regel ist in diesen Fällen jedoch die Muskelatrophie das Nebensächliche und Secundäre; sie tritt erst ein, nachdem die Lähmung bereits bestanden hat und sie ändert nichts Erhebliches an dem Krankheitsbilde. Hiervon wesentlich verschieden ist eine andere Gruppe von Krankheiten, bei denen die Muskelatrophie das hervorragendste Symptom bildet, welches den Typus, die Physiognomie der Krankheit bedingt. Wenn auch nicht immer gleich von vornherein bemerklich, so bedingt dasselbe doch weiterhin die Form, die Intensität, sowie den Fortschritt der Krankheit, und die vorhandene krankhafte Functionsstörung ist wesentlich an die Atrophie der Muskeln gebunden. Eine eigentliche Lähmung besteht entweder gar nicht oder ist von untergeordneter Bedeutung. Ebenso sind die übrigen Symptome geringfügig. Die Schmerzen fehlen ganz oder sind gering, die Sensibilität ist wenig afficirt; die Sphincteren bleiben in der Regel frei. Obwohl diese Symptome manchen Differenzen in ihrer Intensität unterliegen, so erscheint doch ohne Zweifel die trophische Erkrankung der Muskeln als das am meisten in die Augen springende, das herrschende Symptom.

Es ist noch nicht gar lange her, dass man in diesen Formen ein besonderes Krankheitsbild erkannt hat. Man rechnete sie früher zu den Paralysen. Erst mit der Geschichte der progressiven Muskelatrophie beginnt die Abscheidung dieser Formen, also mit Bell, Aran, Cruveilhier, Duchenne. Seither ist die Frage nach dem primären Sitze, nach dem eigentlichen zu Grunde liegenden pathologischen Processe mit besonderem Interesse discutirt worden. Nachdem Bell und Cruveilhier sie zu den Rückenmarkserkrankungen gezählt hatten, begründeten Aran und Duchenne die Anschauung einer selbstständigen Muskelerkrankung (myopathische Atrophie), eine Theorie, welche lange Zeit sich fast allgemeinen Beifalls er-

freute. Indessen man war doch immer geneigt, die letzte Ursache dieser Trophoneurose im Nervensystem zu suchen; man recurrirte auf den Sympathicus, von welchem mit Recht vasomotorische und trophische Einflüsse hergeleitet werden konnten. Namentlich ist eine solche Auffassung der progressiven Muskelatrophie von R. Remak angeregt, von Guttmann und Eulenburg weiter durchgeführt worden. Sie gewann um so leichter Boden, als die pathologische Anatomie der Centralorgane uns ganz im Stiche zu lassen schien. Allein kaum hatte sich diese Lehre einen grösseren Kreis von Anhängern im ärztlichen Publikum erworben, als sie durch eine Reihe neuer pathologischer Untersuchungen den Todestoss erhielt.

Die Frage nach dem trophischen Centrum der motorischen Nerven- und Muskelfasern ist, wie bekannt, von Waller zuerst in Angriff genommen und seither vielfach bearbeitet worden, immer mit dem übereinstimmenden Resultate, dass beide atrophiren und degeneriren, wenn sie vom Rückenmark abgetrennt sind. Der Schluss, dass das nutritive trophische Centrum der motorischen Apparate im Rückenmark gelegen sei, war fast unabweislich; doch stimmten die pathologischen Erfahrungen nicht genügend überein. Man fand tiefe Erkrankungen der Rückenmarkssubstanz, ohne deutliche Muskelatrophieen, wie dies insbesondere die absteigende Degeneration Türk's bewies, man beobachtete andererseits ausgedehnte Muskelatrophieen ohne deutliche Alteration im Rückenmark. Jedenfalls mussten es ganz besondere Fasern oder Partieen der Rückenmarkssubstanz sein, welche die Ernährung der Muskeln beherrschten. L. Clarke gehört zu den ersten, welche der grauen Rückenmarkssubstanz diese Function beizulegen geneigt waren, er beobachtete mehrere Fälle, wo evidente Muskelatrophieen mit Atrophie der grauen Substanz zusammenfielen. Auch Griesinger hat eine gleiche Ansicht wiederholt vertreten. Anderweitige Beobachtungen, wie von Luys, Hayem etc., hatten auch schon Verkleinerung und Schwund der Ganglienzellen constatirt, doch gebührt Charcot das Verdienst, die Thatsache, dass die spinalen Muskelatrophieen mit einer Atrophie der grossen multipolaren Ganglienzellen in den grauen Vorderhörnern des Rückenmarks in Zusammenhang stehen, in ihrer Allgemeinheit erkannt, durch eine Reihe schöner Untersuchungen gestützt und durch eine geistreiche Hypothese bei dem ärztlichen Publikum eingeführt zu haben. Charcot hat, wie bekannt, den Schluss gezogen, dass in diesen Ganglienzellen das trophische Centrum der Muskeln gelegen sei. Einen Theil derselben wollte er als motorische, einen andern als trophische ansehen: „Zur Erklärung der Thatsachen kann man die Vermuthung aufstellen, dass die bisher als motorisch bezeichneten Zellen zum Theil motorische, zum Theil trophische seien. Dafür würde sprechen, dass diese Zellen niemals sämmtlich verschwinden; die übrig gebliebenen dürften da, wo die Lähmung ohne Atrophie besteht, trophische sein; wo Atrophie ohne Lähmung, motorische.“ — Der letzte Theil dieser Hypothese, welcher zwischen trophischen und motorischen Ganglienzellen unterscheiden will, ist wohl als zu künstlich aufzugeben. Allein der

erste Theil, dass die multipolaren Ganglienzellen der grauen Vorderhörner als trophische Centren der motorischen Apparate ihres Bereiches zu betrachten seien, giebt unbedingt einen treffenden Ausdruck für die seither vielfach constatirte Thatsache, dass die Muskelatrophieen mit grosser Constanz von einer Atrophie der genannten Zellen abhängen. Wie man sich diese trophische Function der Zellen zu denken habe, wie sie mit der motorischen sich vereinigen lasse, darüber giebt der berühmte französische Autor keine Auskunft, und es ist dies gewiss eine Frage, die nur mit grosser Vorsicht berührt werden kann. Vergegenwärtigen wir uns die Structur der Ganglienzellen, wie sie seit Remak und M. Schultze festgestellt ist, so treten sie uns als Knotenpunkte feinster Fasern entgegen, welche durch eine körnige Belagmasse verbunden sind. Soll man dieser Belagmasse die Fähigkeit zuschreiben, die trophische Integrität der sie durchsetzenden Nervenfibrillen zu unterhalten? Oder soll man sich der alten Anschauung anschliessen und annehmen, dass die Ernährung der motorischen Fasern von der Erhaltung ihrer Function abhängig ist, dass also eine Nervenfaser erst dann völlig atrophirt, wenn die Function aller sie zusammensetzenden Fibrillen zerstört ist? In der That sind die Ganglienzellen die letzten (centralen) Knotenpunkte, wo alle in die Nervenfasern eingehenden Fibrillen getroffen werden können und durch deren Zerstörung eine Uebertragung der Erregung von dem Centrum, wie von der Peripherie her, also überhaupt jede Erregung der von ihnen abhängenden motorischen Fasern zur Unmöglichkeit wird. Die Zerstörung der Ganglienzelle muss gleichwerthig sein mit der Durchschneidung der Nervenfaser. Jedenfalls steht Ernährung und Function der motorischen Nervenfasern in so unmittelbarem Zusammenhange, dass an eine Trennung motorischer und trophischer Zellen nicht wohl gedacht werden kann.

Die Theorie Charcot's ist seither durch zahlreiche französische sowie deutsche Arbeiten, welche nicht nur die progressive Muskelatrophie, sondern auch anderweitige analoge Krankheitsformen betreffen, gestützt und fast überall mit grossem Beifall aufgenommen worden; sie ist kürzlich von ihm selbst in seinen Vorlesungen über die Amyotrophies spinales*) wiederholt formulirt. Die spinalen Amyotrophieen, sagt er, sind dadurch ausgezeichnet, dass die sie bedingende Läsion ausschliesslich oder doch nahezu ausschliesslich auf die vordern Hörner beschränkt ist, so dass die sensiblen Functionen gar nicht oder nur zufällig betheiligt werden, die motorischen aber im höchsten Grade leiden. Dies gänzliche Fehlen sensibler Störungen unterscheidet diese Gruppe von den centralen Myelitides, welche sich über die ganze graue Substanz verbreiten und ebenso die Sensibilität, wie die Motilität beeinträchtigen. Bei den Amyotrophieen etablirt sich der krankhafte Process in den Ganglienzellen selbst (parenchymatöse Entzündung) und die etwa sonst noch nachweisbaren pathologischen Gewebsveränderungen sind secun-

*) Paris 1874. — A. Delahaye.

därer Natur. — Duchenne und Joffroy*) haben in Ausführung dieser Auffassung die Muskelatrophieen klassificirt. Die verschiedenen Formen der Muskelatrophieen, sagen sie, sind durch eine gemeinsame anatomische Veränderung verbunden; sie besteht in einer Alteration der Nervenzellen in den grauen Vorderhörnern des Rückenmarks und den ihnen entsprechenden, sogenannten Stilling'schen Kernen der Medulla oblongata. Der in ihnen etablirte Krankheitsprocess führt zur Atrophie und schliesslich zum Untergang der genannten Elemente. Aus der Entwicklung der Symptome ergeben sich zunächst zwei Gruppen: a) die acute Form, welche die essentielle (spinale) Kinderlähmung darstellt**) und b) die chronische und progressive Form: die progressive Muskelatrophie. Die acute Form zerfällt noch in zwei Krankheiten: a) die gewöhnliche Kinderlähmung und b) die seltnere Form der atrophischen Lähmung Erwachsener. Die chronische Form ist entweder weit verbreitet oder mehr localisirt. a) Die Nervenzellen im Rückenmark sind primär ergriffen: progressive Muskelatrophie; b) die Zellen der Medulla oblongata sind zuerst erkrankt: die Bulbärparalyse; c) von vornherein ist die Atrophie der Zellen eine allgemeine, der Kranke geht rapide zu Grunde, aber der Befund ist derselbe. —

Diese etwas schematische Darstellung der spinalen Muskelatrophieen scheint mir nun allerdings den Thatsachen vorauszueilen. Indessen hat sie das Verlockende einfacher, fertig hingestellter Beziehungen, welche durch die Ergebnisse moderner Untersuchungen eine gewisse Wahrscheinlichkeit gewonnen haben. Es ist daher begreiflich, dass sie nicht nur bei den französischen, sondern auch bei den deutschen Autoren lebhaften Anklang gefunden hat, wie dies eine Anzahl neuerer Arbeiten über die spinale Kinderlähmung, die spinale Lähmung Erwachsener und die acute vordere spinale Paralyse Duchenne's beweisen. Viele Autoren betrachten es als völlig erwiesen, dass hier eine Entzündung der grauen Substanz zu Grunde liegt, höchst wahrscheinlich eine parenchymatöse, die zum Schwunde der Ganglienzellen führt. Daher schien es denn gerechtfertigt und nothwendig, statt der bisher gebrauchten symptomatischen Bezeichnung die anatomische einzuführen, und eine besondere Krankheitsform: Entzündung der grauen Substanz, Poliomyelitis,***) von der gewöhnlichen Entzündung der weissen Substanz, Leukomyelitis, zu trennen. Ich will die Zweckmässigkeit dieser Benennung nicht in Abrede stellen, muss

*) De l'atrophie aigue et chronique des cellules nerveuses de la moëlle et du bulbe rhachidien à propos d'une observation de Paralysie glosso-labio-laryngée. Arch. de Physiolog. 1870. p. 499.

**) Später hat Duchenne allerdings seine Ansicht über den der Kinderlähmung zu Grunde liegenden Process modificirt (s. weiter unten).

***) Charcot hat geglaubt, einen bessern neuen Namen erfinden zu müssen und die Bezeichnung: téphro-myélite vorgeschlagen. Man sieht nicht ein, weshalb er die schon von Kussmaul eingeführte, zweckmässige Bezeichnung Poliomyelitis nicht acceptirt hat.

aber doch der Ansicht sein, dass die Bezeichnung centrale Myelitis genauer unsern bisherigen Kenntnissen entsprechen würde. Sicherlich ist der entzündliche Process viel seltener auf die graue Substanz beschränkt, als es gegenwärtig angenommen wird. Wenn man sich aber unter Poliomyelitis den Zustand vorstellt, welcher bereits zur Atrophie der Ganglienzellen geführt hat, so ist eben die Bezeichnung nicht correct. Wir diagnosticiren unter gewissen Bedingungen eine acute oder langsame, oder fortschreitende Atrophie dieser Zellen, nicht aber die acute oder chronische Entzündung der grauen Substanz. Die bisherigen Beobachtungen führen meiner Ansicht nach zu dem Schluss, dass diese Atrophie das Resultat verschiedener pathologischer Processe sein kann und dass diese nicht immer ausschliesslich, ja vielleicht nicht einmal vorherrschend in der gauen Substanz verlaufen. — Wenn Charcot die Atrophie der Ganglienzellen in den meisten Fällen für eine primäre (parenchymatöse) Entzündung erklärt, welche in diesen Zellen selbst beginnend erst secundär im übrigen Gewebe der grauen Substanz Alterationen erzeuge, so ist diese Anschauung nicht unbestritten geblieben. Besonders haben Roger und Damaschino von der Kinderlähmung behauptet, dass sie auf der Entwicklung myelitischer Herde in der Substanz der grauen Vorderhörner beruhe, deren Resultat erst die Atrophie der Zellen sei. Duchenne hat sich dieser Meinung angeschlossen und ich habe kürzlich*) zu zeigen gesucht, dass auch diese Krankheitsform aus verschiedenen Processen hervorgehen könne. Für die progressive Muskelatrophie bin ich allerdings auch geneigt, eine primäre Atrophie der Ganglienzellen und der motorischen Fasern anzunehmen, allein den neuerdings ausgesprochenen Ansichten Charcot's, namentlich Betreffs der Sklerose der Seitenstränge kann ich mich auch nicht unbedingt anschliessen.

Soweit handelt es sich aber doch nur um eine solche Differenz der Ansichten, welche die nervöse Theorie nicht direct berührt; weitere anatomische Erfahrungen werden diese Fragen ohne grosse Schwierigkeit entscheiden. Aber auch das Princip der Charcot'schen Theorie ist nicht ohne Anfechtung geblieben. Am entschiedensten hat sich N. Friedreich in seinem Werke: Ueber die progressive Muskelatrophie, Berlin 1874, gegen dieselbe erhoben, und auf Grund zahlreicher Untersuchungen die frühere, von Aran, Duchenne und Friedberg aufgestellte und durchgeführte Theorie aufrecht erhalten, nach welcher die progressive Muskelatrophie eine primäre Muskelkrankheit ist, die er als eine Myositis interstitialis propagata bezeichnet.

Auf die Einzelnheiten dieser Arbeit werden wir bei der progressiven Muskelatrophie einzugehen haben, hier müssen wir nur soviel anführen, dass nach diesem Autor in einer relativ grossen Anzahl von Fällen das Rückenmark ganz intact gefunden wurde. Die anderweitig erwiesenen Rückenmarksläsionen betreffen, wie er hervorhebt, nur einzelne Fälle und sind in diesen vermuthlich

*) Arch. f. Psych. u. Nervenkrankheiten. VI. p. 271.

secundärer Natur, ausgegangen von einer ursprünglichen Myositis, die längs der Nerven allmälig zum Rückenmark aufsteigt. Die Erfahrungen an Amputirten beweisen, dass in Folge einer peripheren Ursache das Rückenmark in Mitleidenschaft gezogen wird und dass sogar die Ganglienzellen auf diese Weise zur Atrophie kommen. Auch die Entstehung der progressiven Muskelatrophie weist auf den Ausgangspunkt an der Peripherie hin, indem mehrfach der atrophirende Entzündungsprocess nachweislich durch Ueberanstrengung angeregt wird. — Charcot hat den Ausführungen Friedreich's freilich vorgeworfen, dass ein nicht unerheblicher Theil seiner Untersuchungen aus früheren Jahren stammt, wo die Fragestellung noch nicht scharf zugespitzt und die Untersuchungsmethode des Rückenmarks noch nicht genügend vervollkommnet war. Gerade in den letzten Jahren sei bei vielen Formen der Amyotrophieen, insbesondere der progressiven Muskelatrophie, die charakteristische Alteration der Ganglienzellen nachgewiesen. Auch die nicht zu bezweifelnde Entstehungsart der progressiven Muskelatrophie aus Ueberanstrengung könne nicht als hinreichender Beweis gelten; denn, wenn es möglich ist, dass die Muskelfasern in Folge übermässiger Anstrengung eine progressive Atrophie erleiden, so muss dasselbe für die motorischen Ganglienzellen, welche den überstarken Willensimpuls erhalten, ebenso gut möglich sein.*) Dennoch kann sich Friedreich, wenn er die nachgewiesenen Rückenmarksalterationen für secundär erklärt, um so mehr auf sichere Thatsachen stützen, als die Möglichkeit eines Ueberganges peripherer Entzündungen und Atrophieen auf das Rückenmark durch Experimente (Tiesler, Klemm), sowie durch die Erfahrungen an Amputirten (vgl. Bd. II, p. 315) nachgewiesen ist. Die letzteren Erfahrungen wird Charcot kaum ganz zurückweisen können, da er seine téphro-myelitis für eine parenchymatöse erklärt, welche in den Ganglienzellen selbst verläuft. Dass diese Zellen aber in Folge von Amputationen atrophiren, ist meines Erachtens gar nicht zweifelhaft. Doch finde ich in meinen Beobachtungen einen merkbaren Unterschied, sofern ich bei Amputirten niemals (entzündliche) Veränderungen der umgebenden Substanz gesehen und solche bei den acuten und chronischen Amyotrophieen niemals vermisst habe.

Wenn nun auch die meisten Beobachtungen der letzten Jahre zu Gunsten der Charcot'schen Auffassung sprechen, so müssen Friedreich's Entgegnungen doch zur Vorsicht mahnen, und das kann, wie ich glaube, schon jetzt gesagt werden, dass nicht alle Formen verbreiteter Muskelatrophieen von einer primären Erkrankung des

*) W. Gull machte bereits 1862 zu dem von ihm beobachteten Falle von progressiver Muskelatrophie folgende Bemerkung: Here, therefore (i. e. in der Nothwendigkeit, die Muskeln der Hand in einem hohen Grade zu gebrauchen) was a possible, and not an improbable cause of a primary affection of the muscles themselves, but, as was remarked in a clinical lecture given on the case, it was to be remembered that the will does not directly act upon the muscles in voluntary movement, but upon the grey matter of the cord, to which the nervous filaments are connected and therefore, that it is as reasonable to infer a lesion of the grey matter from over-work, as of the muscles. Guy's Hospit. Rep. 1862. p. 246.

Rückenmarks ausgehen, und auch wohl nicht in allen Fällen die etwa vorhandene Alteration der grauen Substanz das Primäre ist. Für die typische Form der progressiven Muskelatrophie ist die Frage noch unentschieden. Für manche hereditäre Formen, sowie für die lipomatöse Pseudohypertrophie ist es auch (nach Charcot's eigenen Untersuchungen) nicht unwahrscheinlich, dass sie peripherer Natur sind und von einer Rückenmarksaffection nicht abhängen. Diese Formen sind aber von Friedreich ebenfalls in das Bereich seiner Untersuchungen gezogen worden. Auch für einzelne andere Fälle ist der Ausgangspunkt verbreiteter Amyotrophieen von der Peripherie durchaus nicht unwahrscheinlich, namentlich ist an die Bleilähmung zu erinnern, welche durchaus den Typus einer spinalen Muskelatrophie trägt, aber nach den übereinstimmenden vorliegenden Untersuchungen mehrerer Autoren nicht spinaler, sondern myopathischer oder neuritischer Natur ist. Auch die rheumatischen Muskelatrophieen sind gewiss meistentheils neuritische Formen. Endlich hat Duménil vor einiger Zeit einen Process als Nevrite chronique spontanée beschrieben, welcher zu verbreiteten Muskelatrophieen und anderen trophischen Störungen führt, und ich selbst habe kürzlich einen analogen Fall*) von ausgedehnten Muskelatrophieen und Contracturen beobachtet, als deren Ursache sich eine weitverbreitete chronische (lipomatöse) Neuritis ergab, neben so unbedeutenden Alterationen am Rückenmark, dass man diese als secundäre ansehen konnte.

Trotz der Fortschritte, welche die Kenntniss der in Rede stehenden Krankheitsgruppe durch die Untersuchungen der letzten Jahre gewonnen, hat die klinische Darstellung derselben auch heute ihre grossen Schwierigkeiten. Wenn wir uns an die Erkrankungen des Rückenmarks halten, so würden wir jene Formen von unserer Erörterung ausschliessen können, die ihren Ursprung anderswoher leiten. Allein da diese Frage noch keineswegs überall mit Sicherheit entschieden ist, so erscheint es nothwendig, alle Formen verbreiteter Muskelatrophieen, welche den Typus spinaler Erkrankungen zeigen oder sich ihm annähern, auch in das Bereich unseres Themas hinzuziehen.

Die Trennung der einzelnen Krankheitsformen kann sich der oben gegebenen Klassificirung von Joffroy und Duchenne anschliessen. Dieselbe ist im Wesentlichen auch neuerdings von Charcot beibehalten worden. Darnach werden zuerst die zwei Gruppen: a) die acuten Formen (téphro-myelites aigues) und b) die chronischen Amyotrophieen aufgestellt. In die erste Gruppe gehört vor allen Dingen die Kinderlähmung, sodann die atrophische Lähmung der Erwachsenen. Die chronischen Amyotrophieen theilt Charcot

*) Arch. f. Psych. u. Nervenkrankheiten. VI. p. 271.

in die protopathische Form der progressiven Muskelatrophie, welche dem Typus der von Aran und Duchenne aufgestellten Krankheit entspricht und die deuteropathische Muskelatrophie, welche das Resultat einer primären entzündlichen Erkrankung des Rückenmarks ist. Wir können im Wesentlichen diese Eintheilung acceptiren, nur wollen wir daran erinnern, dass die Krankheitsbilder dieser Gruppe zuerst durch die Beobachtung der Aerzte formulirt sind, viel früher als man die zu Grunde liegenden pathologischen Processe kannte. Auch heute, wo wir in letzterer Beziehung reiche Kenntnisse aufzuweisen haben, muss doch die Beurtheilung der Krankheit von dem Complex und der Entwicklung der Symptome ausgehen. Die anatomischen Untersuchungen sollen die Beobachtungen am Kranken controlliren und das Urtheil über das Wesen der Krankheit begründen. Aber wir müssen doch festhalten, dass der Arzt am Krankenbette kein Mittel hat, den anatomischen Krankheitsprocess im Rückenmark direct zu erkennen, er sieht nur die Symptome, und schliesst aus diesen auf Grund der vorliegenden Untersuchungen auf ihre anatomische Ursache. Wenn daher unsere Darstellung dem praktischen Arzte die Handhabe zur Diagnose geben soll, so müssen wir auch den Standpunkt festhalten, dass wir von den gut charakterisirten Krankheitsbildern ausgehen, wie sie durch klassische Beobachtungen gezeichnet sind. Die am längsten bekannten Typen sind die atrophische Kinderlähmung, welche vermuthlich aus mehreren anatomischen Läsionen hervorgeht, und die progressive Muskelatrophie, von welcher es auch noch discutirt werden muss, ob ihr nicht verschiedene Processe zu Grunde liegen. An diese beiden Formen schliessen sich zwei von Duchenne zuerst geschilderten Krankheitsformen: die progressive Zungen-, Lippen- und Gaumenlähmung, deren pathologische Anatomie nahezu abgeschlossen ist, und die acute spinale Lähmung Erwachsener, von der ich glaube, dass sie weder in ihren Symptomen, noch in ihrer pathologischen Anatomie genügend studirt ist. Ich verweise auf das, was ich im Kapitel über die acute spinale Paralyse (Bd. II, p. 194) gesagt habe. Ferner schliesst sich eine symptomatisch ziemlich gut charakterisirte Form an, deren pathologische Anatomie noch nicht ganz klar ist, die lipomatöse Pseudohypertrophie der Muskeln, und ihr vielleicht nahe stehend, die hereditäre Form der progressiven Muskelatrophie. Neben diesen bleiben noch manche Fälle von Amyotrophieen übrig, deren Natur und Sitz nicht immer anzugeben ist. Wir können aus ihnen schliesslich noch eine Gruppe ausscheiden und sie mit Charcot als deuteropathische oder secundäre Amyotrophieen bezeichnen, d. h. solche, welche secundär, in gewissem Sinne zufällig und nebensächlich im Verlaufe verschiedener acuter und chronischer Rückenmarkskrankheiten sich entwickeln.

Wir beginnen unsere Darstellung mit der progressiven Muskelatrophie, als derjenigen Krankheit, welche zuerst von den Paralysen gesondert wurde und an deren Geschichte sich wesentlich die Discussionen über die Natur der Amyotrophieen anknüpften.

§ 1. Die progressive Muskelatrophie.

Beobachtungen, in welchen verbreitete und auffällige Muskelatrophieen beschrieben und von den gewöhnlicheren Lähmungsformen unterschieden worden sind, datiren schon aus relativ früher Zeit: van Swieten*) wird von Aran selbst citirt, besonders aber, sagt der letztgenannte Autor, habe er bei Abercrombie und Ch. Bell ganz bestimmte Angaben über eine solche Krankheitsform gefunden. Romberg hat für Ch. Bell, „den Reformator der Nervenpathologie", die Priorität der Entdeckung der progressiven Muskelatrophie zu wahren gesucht: bereits 1830 habe er das Schwinden einzelner Muskeln und Muskelgruppen als örtliche Lähmung der Muskeln der Extremitäten bezeichnet und durch fünf Fälle erläutert.**) Einige derselben sind allerdings so treffend geschildert, dass sie die progressive Muskelatrophie darin bestimmt erkennen lassen, z. B.: „am linken Vorderarm des 40jährigen Kranken, welcher früher Kohlenträger war, sind die Flexoren der Hand und der Finger, sowie die Muskeln des Daumens in beträchtlichem Grade atrophisch, die Strecker der Hand, der vier Finger und die Supinatoren sind von normalem Umfange, die den Ballen des Daumens bildenden Muskeln zeigen sich derartig geschwunden, dass zwischen den Mittelhandknochen eine starke Vertiefung fühlbar ist und die schlaffe Haut unmittelbar auf den Knochen aufliegt" etc. Auch von sich selbst giebt Romberg an, dass er bereits 1846 in der ersten Auflage seines Lehrbuchs der Nervenkrankheiten mehrere analoge Fälle mitgetheilt und auf das Symptom der Oscillation der Muskeln aufmerksam gemacht habe. Die im Jahre 1847 gemachte Section eines Falles ergab im Gehirn, Rückenmark und an den Nerven nichts besonderes: die Muskeln zeigten sich von auffälliger Blässe und bedeutender Atrophie.

Eine vollständige Beschreibung der Krankheit und zwar als selbstständige wohl charakterisirte Krankheitsform haben die französischen Autoren Aran und Cruveilhier gegeben, welche daher mit gewissem Recht als die eigentlichen Entdecker der Krankheit gelten: französische Autoren bezeichnen die Krankheit vielfach als Maladie d'Aran. Aran gab in mehreren Aufsätzen der Archives générales de med. 1850***) eine sehr sorgfältige und vollständige Schilderung von den Symptomen und dem Verlaufe dieser neuen Krankheitsspecies, welcher er den bis heute gebräuchlichsten Namen der progressiven Muskelatrophie beilegte: den Ursprung derselben verlegte er in das Muskelsystem.†) Fast zu derselben

*) Comment. in Boerhavii Aphor. t. III, p. 670.

**) Ch. Bell: Physiologische und pathologische Untersuchungen des Nervensystems, übersetzt von Romberg. p. 362 etc.

***) Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire (Atrophie musculaire progressive). Arch. génér. Sept. et Octbr. 1850.

†) „Le travail morbide est primitivement et uniquement dans le système musculaire."

Zeit veröffentlichte Cruveilhier Beobachtungen unter vorzüglicher Berücksichtigung der pathologischen Anatomie. Er wählte die Bezeichnung Paralysie musculaire progressive oder Paralysie musculaire atrophique. Gleichzeitig mit der Muskelerkrankung konnte er eine Atrophie der vordern Rückenmarkswurzeln constatiren, besonders deutlich in dem seither berühmt gewordenen Falle des Seiltänzers Lecomte (1853): er vermuthete auch eine Degeneration der Vorderstränge des Rückenmarks und erklärte die Krankheit für eine Rückenmarksaffection:*) allein die Untersuchung des Rückenmarks selbst blieb negativ. Duchenne**) vervollständigte das Krankheitsbild und bereicherte die Symptomatologie und Therapie der Krankheit durch die Untersuchung und Behandlung mittelst der Faradayisation: er schloss sich der Ansicht Aran's an, und erklärte die progressive Muskelatrophie für eine primäre Muskelerkrankung, eine Auffassung, welche ziemlich lange Zeit die vorherrschende blieb und in Deutschland besonders in dem Buche von Friedberg***) über die Myopathieen einen vollständigen Ausdruck erhielt. Wie seither die Ansichten gewechselt haben, eine Zeit lang der Sympathicus beschuldigt wurde und seit kaum einem halben Jahrzehnt die Entdeckung von charakteristischen Alterationen des Rückenmarks den Theorieen eine ganz andere Richtung gab, alles das ist soeben dargestellt. Bei alledem ist es merkwürdig genug, dass die beiden neuesten bedeutenden Arbeiten über diese Krankheit in einem so schroffen Gegensatze zu einander stehen und den alten Streit über die myopathische oder spinale Natur dieser Krankheit von Neuem heftig angefacht haben.

Symptomatologie.

1. Die Symptome des Muskelsystems sind die bei Weitem wichtigsten und hervorragendsten, ja sie bedingen die eigentliche Natur, die Physiognomie der Krankheit. Alle anderen Symptome sind nebensächlich, wenig ausgeprägt, unwesentlich, ja sie können gänzlich fehlen.

Das hauptsächlichste Symptom, welches die Muskeln darbieten, ist eine allmälig fortschreitende Atrophie; dieselbe hat, wie Charcot sich ausdrückt, einen individuellen Charakter, d. h. ein Muskel erkrankt, atrophirt, während nicht selten seine nächsten Nachbarn ganz intact sind; die Verbreitung geschieht durchaus nicht immer auf die Nachbarschaft, sondern häufig sprungweise. Diese Atrophie documentirt sich durch Form- und Consistenzveränderung, sowie durch gestörte Function. Zuerst verlieren die betroffenen Muskeln ihre normale Derbheit und Elasticität, sie fühlen sich schlaff an, werden weich und teigig, zumal in der-

*) Arch. génér. d. med. 1853 et 1856.

**) Electrisation localisée. 1854. — Romberg handelt sie ab unter den Lähmungen vom Rückenmark als Leitungsapparat abhängig.

***) Die Pathologie und Therapie der Muskellähmung. Weimar 1858.

jenigen Periode der Krankheit, wo die Muskelsubstanz grösstentheils verschwunden und durch Fettgewebe verdrängt ist. Zuweilen werden aber im Gegentheil die atrophischen Muskeln derber, wenn sie nicht fettreich sind, sondern durch fibröses Gewebe ersetzt werden. Mit der Veränderung der Consistenz geht eine Abnahme des Volumens einher, die Muskeln werden beträchtlich dünner, ihre Contouren verschwinden und schliesslich entstehen statt der normalen rundlich hervorstehenden Bäuche Abflachungen und Vertiefungen. Die Sehnen und Knochen treten schärfer hervor, die Hand wird mager, knochig und missgestaltet. Besonders auffällig ist die Verdünnung der Ballen am Daumen und dem Kleinfinger, sowie die Vertiefung der Spatia interossea. Bei der Extension der Finger werden die obersten Phalangen nicht mit extendirt, sondern eingeschlagen, es bildet sich die Klauenhand [main en griffe, Claw-shaped hand] aus, welche Duchenne zuerst richtig von der Lähmung der Musc. lumbricales und interossei dorsales ableitet, welche die dritten Phalangen strecken.

Am Vorderarm wird die Abflachung der Muskelbäuche, welche vom Condylus internus entspringen, auffällig, zuweilen so stark, dass das Spatium interosseum zwischen Radius und Ulna als eine tiefe Rinne sichtbar wird. Weiterhin führt die Atrophie des Deltoideus zu einer auffälligen Abflachung der Schulter, die Atrophie des Cucullaris und der Rhomboidei bewirkt Herabhängen der Schulter, wozu sich später eine mehr oder weniger deutliche Skoliose der Wirbelsäule hinzugesellen kann.

Mit der Verbreitung und dem Grade der Atrophie hält die Functionsstörung der Muskeln gleichen Schritt. Eine eigentliche Lähmung tritt nicht ein; man kann im Allgemeinen annehmen, dass der Muskel, so lange er noch normale contractile Substanz enthält, auch functionsfähig bleibt, aber in einem seiner Atrophie entsprechenden verminderten Maasse. Indessen ist dies Verhältniss doch nur im grossen Ganzen gültig, im Einzelnen ist es nicht immer sicher nachzuweisen. Es ist daher immerhin eine etwas willkürliche Behauptung, wenn Duchenne annimmt, dass das Erlöschen der willkürlichen und electrischen Erregbarkeit des Muskels mit seiner fettigen Degeneration zusammentrifft. Reste von Muskelsubstanz trifft man noch überall an, selbst in Muskeln, die keine Spur von Function mehr zeigen. Unter dieser fortschreitenden Schwäche der einzelnen Muskeln leiden die normalen Functionen und Muskelthätigkeiten sehr erheblich, in einem der Intensität und Ausbreitung entsprechendem Maasse. Zuerst wird die Hand schwach und ungeschickt zu feineren Handtierungen. Gerade das Ausfallen der Function des Musc. Opponens pollicis gleich im Beginn der Krankheit beschränkt die Fähigkeit zu Fassen, zu Schreiben u. dergl. Weiterhin zeigt sich die Schwäche in der ganzen Hand und im übrigen Arm, die Kraft und Ausdauer nimmt ab, so dass die Patienten ihren gewöhnlichen Beschäftigungen nicht mehr genügen können. Die einzelnen Bewegungen bleiben in beschränktem Maasse noch sehr lange Zeit möglich und werden vielfach durch andere

als die gewöhnlichen Muskeln ausgeführt. Mit fortschreitender Atrophie wird die Thätigkeit beider Arme und Schultern in so bedeutender Weise beeinträchtigt, dass die Patienten nicht nur keine Handarbeiten und Handwerke leisten, sondern schliesslich nicht mehr allein essen und sich ankleiden können. Sie kommen somit in einen äusserst elenden, hülflosen Zustand, der sich noch steigert, wenn die Krankheit sich weiter verbreitet. Nehmen die Unterextremitäten Theil, so wird auch das Gehen und Stehen behindert und unmöglich, die Kranken können ohne Hülfe keine Bewegung machen, sie können kaum noch allein sitzen und sind in der letzten Periode der allgemeinen Muskelatrophie in einem überaus elenden Zustande an das Bett gefesselt. Noch bedauernswerther wird der Zustand, wenn auch die Muskeln des Halses und Kopfes, die Deglutition und die Sprache leiden. Fast das ganze Muskelsystem ist nun auf geringe Reste seiner Function reducirt, der Zustand von Hülflosigkeit hat seinen höchsten Grad erreicht und doch kann sich das Leben noch relativ lange hinziehen, da kein zum Leben absolut nothwendiges Organ ergriffen ist. Der Tod erfolgt selten durch Decubitus und Erschöpfung, meist durch intercurrirende Krankheiten oder Lähmung der Respiration.

Von grossem Interesse ist das Verhalten der erkrankten Muskeln gegen die Electricität, wie es Duchenne*) zuerst studirt und verwerthet hat. Im Anfange der Krankheit ist nach diesem Autor die electro-muskuläre Contractilität normal, aber in einer vorgeschritteneren Periode der Atrophie bemerkt man, dass der Muskel auf den electrischen Reiz gar keine oder nur eine sehr schwache Bewegung desjenigen Gliedes ausführt, zu dessen Bewegung er bestimmt ist. Hieraus kann man, wie Duchenne glaubt, schliessen, dass nicht die Contractilität des Muskels an sich geschwächt, wohl aber die Anzahl der Fasern nicht mehr gross genug ist, um einen Bewegungseffect auszulösen. Selbst in einem ziemlich weit vorgeschrittenen Grade der Atrophie sieht man die noch vorhandenen Fasern sich ziemlich leicht auf den electrischen Reiz zusammenziehen, aber ohne mechanischen Effect. Erst weiterhin erlischt nach und nach die Contractilität, nur schwache zitternde Undulationen erfolgen auf die stärksten Ströme. Jetzt ist man nach Duchenne berechtigt zu schliessen, dass ausser der Atrophie eine Alteration des Muskels und zwar eine fettige Degeneration desselben eingetreten ist. Dieser Satz kann indessen in der von Duchenne gegebenen Fassung um so weniger acceptirt werden, als es überhaupt zu einer merklichen Degeneration der Muskelsubstanz nicht kommt, sondern der Schwund durch eine allmälig fortschreitende Atrophie mit interfibrillärer Fettentwicklung bedingt ist. Der obige Erfahrungssatz Duchenne's besagt daher nur, dass nicht mehr so

*) Electrisation localisée. Artikel: Atrophie musculaire graisseuse progressive. — Schon früher hat Duchenne ein Memoire über diesen Gegenstand publicirt: Arch. génér. 1853. Avril et Mai. De la valeur de l'électrisation localisée comme traitement de l'atrophie musculaire progressive. — Ferner: Étude comparée des lésions anatomiques dans l'atrophie musculaire graisseuse progressive et dans la paralysie générale.

viel contractile Substanz vorhanden ist, um auf electrischen Reiz eine merkliche Contraction zu bewirken und dies ist der Fall, wenn der Muskel bis auf kleine Reste geschwunden oder durch Fettgewebe ersetzt ist. Die Abnahme der electrischen Erregbarkeit hält im Allgemeinen — doch nicht strenge — gleichen Schritt mit der Atrophie. Auch in den noch nicht afficirten Muskeln ist sie schon öfters verändert. — Die Untersuchung der Muskeln mit constanten Batterieströmen ergiebt ähnliche, doch nicht völlig correspondirende Verhältnisse wie die faradische Electricität. Die stark atrophischen Muskeln zeigen auch gegen Batterieströme eine beträchtlich verminderte und selbst erloschene Erregbarkeit. Die wenig atrophischen Muskeln besitzen in der Regel normale Reaction, doch giebt M. Benedict an, dass Muskeln, die noch nicht ergriffen zu sein scheinen, öfters schon eine veränderte Reaction gegen den constanten Strom erkennen lassen. Im Allgemeinen entspricht auch hier die Abnahme der galvanischen Erregbarkeit dem Grade der Atrophie, indessen kommen zuweilen Ausnahmen vor und Muskeln, welche bisher gesund waren, zeigen ziemlich plötzlich eine Abnahme resp. ein Erlöschen der Reaction, während sich erst in der Folge die Atrophie ausbildet. Erhöhte Erregbarkeit scheint mehrmals beobachtet zu sein, doch ist die sogenannte Entartungsreaction der peripheren Lähmungen (erhöhte Erregbarkeit gegen den constanten, bei herabgesetzter Erregbarkeit gegen den inducirten Strom) mit Sicherheit nicht beobachtet worden. Zu den Phänomen erhöhter Erregbarkeit sind auch wohl die diplegischen Contractionen*) zu rechnen, welche bei der propressiven Muskalatrophie wiederholt beobachtet wurden. Schon Remak selbst giebt an, sie bei dieser Krankheit gesehen zu haben, indessen sind sie keineswegs regelmässig, worin ich den Angaben von A. Eulenburg vollkommen beistimme.

Ein anderes beachtungswerthes Symptom sind die fibrillären Muskelzuckungen, auf welche bereits Romberg hingewiesen hat. Selten werden stärkere Muskelzusammenziehungen, wie eine Art Crampi oder Sehnenspringen beobachtet, doch kommen gelegentlich convulsivische Zuckungen, Sehnenhüpfen, stossweise Contractionen, plötzliche Flexionen in einzelnen Muskelpartieen oder selbst Muskelgruppen vor. Sehr häufig dagegen sind die fibrillären Muskelcontractionen. Sie werden bei der vorliegenden Krankheit, wenn nicht constant, so doch überaus häufig wahrgenommen. Sie bestehen in einer isolirten und unwillkürlichen, zitternden Contraction einzelner zu einem Muskel gehörige Muskelbündel. Sie sind als zitternde Bewegungen sichtbar und werden in derselben Art vom Kranken gefühlt. Zuweilen sind sie so lebhaft und continuirlich, dass die verschiedenen Partieen des Muskels in fortdauernder Bewegung zu sein scheinen. In andern Fällen sind sie seltener und werden erst bei längerer Betrachtung des Gliedes erkannt. Bekanntlich sind diese fibrillären Zuckungen kein pathognomonisches Phänomen, sondern kommen nicht nur bei allen anderen Formen von Muskel-

*) Vgl. Bd. I, p. 125.

atrophieen häufig, sie kommen gelegentlich auch in gesunden Muskeln vor, besonders unter Kälteeinwirkung. In stärkerem Maasse sind sie bei Nervenverletzungen, bei Trichinose (Frommann) beobachtet worden.

Die Entwicklung der Muskelaffection ist eine allmälige, auch der Beginn derselben in der Regel unmerklich. Selten entsteht die Krankheit in dem Sinne plötzlich, dass der eine oder andere Muskel der Hand mit einem Male den Dienst versagt, und von da ab die Atrophie sich entwickelt und fortschreitet. Meistentheils tritt die Schwäche langsam und allmälig auf, bald auf einen kleinen Theil eines Gliedes beschränkt, bald über das ganze verbreitet. Bestimmte Bewegungen dieses Gliedes sind genirt, unbehülflich und schon bei geringer Anstrengung tritt eine starke Ermüdung ein, z. B. beim Schreiben, beim Nähen, beim Klavierspielen. Vornehmlich pflegt Kälte die Bewegungsstörung zu verschlimmern und ein unangenehmes Gefühl zu erzeugen. In seltenen Fällen tritt, wie bereits Aran angiebt und wie ich selbst mehrere Male beobachtete, auch im weiteren Verlaufe die Schwäche einzelner Muskeln nahezu plötzlich auf, z. B. ein Finger, dessen Bewegung vielleicht schon einige Tage ein wenig ungelenk war, wird über Nacht hochgradig oder vollständig gelähmt.

Kurze Zeit nach der eingetretenen Schwäche, mitunter gleichzeitig, beobachten intelligente Personen eine geringe Abmagerung der betreffenden Muskeln, die Formen derselben ändern sich, sie werden dünner. Sobald dieses Symptom deutlich hervortritt, ist auch die Natur der Krankheit entschieden. Weiterhin nun machen die Abmagerung, sowie die Functionsstörung Fortschritte, welche schneller oder langsamer sein, sich mehr oder weniger ausbreiten können, immer aber den eigenthümlichen Charakter der Krankheit beibehalten und nur mit wenig anderen Affectionen eine gewisse Aehnlichkeit darbieten.

Die allmälige Verbreitung der Krankheit hält in der Mehrzahl der Fälle eine bestimmte Localisation ein. Im Beginn ergreift die Krankheit fast immer die obern Extremitäten (nach Aran unter 11 Fällen 9 Mal), und fast noch merkwürdiger ist est, dass sie, wie ebenfalls Aran hervorgehoben hat, am häufigsten in der rechten Oberextremität beginnt. In Aran's 11 Fällen war dies 7 Mal der Fall, während nur zweimal der linke Arm und zweimal beide Arme gleichzeitig ergriffen waren. Nun ist es aber nicht immer derselbe Punkt an den Oberextremitäten, wo die Krankheit beginnt: bald sind es die Muskeln der Schulter, der Brust, des Ober- oder Vorderarms. Am häufigsten bilden die kleinen Muskeln des Thenar oder Hypothenar, sowie die Interossei dorsales den Ausgangspunkt der Krankheit: die Abflachung der Ballen des Daumens und Kleinfingers, sowie das Einsinken der Spatia interossea kündigt diese Atrophie schon äusserlich an. Nach Aran's Zusammenstellung sind am häufigsten die Muskeln des Daumenballens zuerst afficirt, und unter diesen wieder der Musc. Opponens. Am Vorderarm sind die Muskeln der vordern Seite häufiger afficirt, als die der Dorsalseite, besonders die Muskelmassen des Supinator longus und der Flexoren, sowie

der Musc. Abductor und Extensor pollicis longus. Auf diesen Bezirk kann der Process Jahre lang beschränkt bleiben, die Muskeln der Hand und des Vorderarms atrophiren in langsamem Fortschreiten.

Wenn der Krankheitsprocess diese Grenzen überschreitet, so atrophiren nunmehr die Muskeln des Oberarms, der Schulter und des Rumpfes gleichzeitig, aber unregelmässig. Nach Aran bleibt der Triceps fast immer intact, während Biceps und Bracchial. int. atrophiren. An der Schulter wird besonders stark der Deltoideus ergriffen und in ihm vorzüglich dessen mittlere und hintere Partie. Am Rumpfe participiren die Muskeln fast immer in folgender Reihenfolge (Duchenne): zuerst der Trapezius, jedoch nur dessen hintere Partie, während die Portio clavicularis zu den letzten Muskeln gehört, welche Theil nehmen. Alsdann kommen die Muscc. Pectorales, Latissimus dorsi, die Rhomboidei, die Muskeln der Scapula, die Extensoren und Flexoren des Kopfes. Die tieferen Rückenmarksmuskeln, sowie die Muskeln des Abdomens werden kaum je ergriffen.

Bei noch weiterem Fortschreiten der Krankheit kann sich dieselbe nach oben oder nach unten oder nach beiden Richtungen gleichzeitig verbreiten. Nach oben zu nehmen die Halsmuskeln, die Flexoren und Rotatoren des Kopfes, die Kehlkopf- und Respirationsmuskeln Theil, endlich schreitet der Process auf die Zunge und die Gesichtsmuskeln fort: hiermit gesellen sich die Symptome der progressiven Bulbärparalyse hinzu. Verbreitet sich der Process nach unten zu, so nehmen auch die Unterextremitäten Theil; sie werden schwach und ihre Muskulatur magert ab, ganz analog den Armen. Der Gang der Verbreitung scheint hier nicht so regelmässig zu sein, als an den Armen, nur sind, wie Duchenne angiebt, die Flexoren des Fusses und Unterschenkels bevorzugt. In Folge dieser Verbreitung leidet nun auch die Function der Beine beträchtlich, sie ermüden leicht, der Gang wird langsam, beschwerlich und schleppend, schliesslich ist das Gehen und Stehen unmöglich und die Kranken sind in der letzten Periode der Krankheit ans Bett gefesselt.

Fast immer werden die correspondirenden Muskeln beider Körperseiten befallen, jedoch nicht gerade immer gleichzeitig und gleich stark. Doch pflegen die entsprechenden Muskeln der zweiten Seite früher ergriffen zu werden, ehe der Process auf der ersten Seite weiter fortschreitet.

Dies ist der gewöhnliche Gang der Krankheit, indessen kommen doch auch nicht selten Abweichungen davon vor, z. B. dass die Atrophie in den Muskeln der Schulter oder des Rumpfes beginnt; einmal sah Duchenne die Atrophie zuerst im Musc. Sacrospinalis auftreten.

2. Was die Sensibilität betrifft, so kommt eine vollkommene Integrität der sensiblen Sphäre in der That nur der Minderzahl der Fälle zu, einige Theilnahme entsprechend den ergriffenen Muskelbezirken ist die Regel, während wiederum eine starke Betheiligung der Sensibilität zu den Ausnahmen gehört.

Schmerzen treten nicht selten im Beginne der Krankheit auf, entsprechend den Partieen, wo sich die Krankheit entwickelt: sie sind sogar mitunter recht heftig, reissend und werden durch Muskelaction gesteigert. Zuweilen gehen sie von der Halswirbelsäule aus und erstrecken sich längs der Armnerven bis in die Hand und Finger. Andere Male sind sie mehr dumpf und drückend. Friedreich giebt an unter 20 Fällen 8 Mal Schmerzen beobachtet zu haben, von ziehendem, rheumatischem Charakter, zuweilen heftig schiessend, reissend, lancinirend. Mitunter bestehen dumpfe, bohrende Schmerzen in den Muskeln, welche durch Druck gesteigert werden. Im Bereiche dieser Schmerzen zeigen Haut und Muskeln Hyperästhesie auf Druck, auch die Nervenstämme selbst sind auf Druck empfindlich. Remak deutete diese Schmerzen als neuritische und glaubte auf Grund derselben eine neuritische Form der progressiven Muskelatrophie annehmen zu dürfen. Im weiteren Verlaufe der Krankheit ist es nicht selten, dass die Schmerzhaftigkeit nachlässt, wenn die Atrophie der Muskeln deutlich wird, in anderen Fällen sieht man aber auch jedes Fortschreiten der Muskelkrankheit von neuer Hyperästhesie begleitet.

Störungen der Haut- und Muskelsensibilität treten weiterhin nicht selten hinzu. Duchenne fand zuweilen die electro-muskuläre Sensibilität so stark herabgesetzt, dass die stärksten faradischen Ströme kaum empfunden wurden. Von der Hand zur Schulter aufsteigend nahm diese Anästhesie ab. In vielen anderen Fällen war die Muskelsensibilität ganz normal. Die Angaben anderer Autoren stimmen hiermit überein. Auch Hautanästhesie (Taubheit und Anästhesie) der Hände, der Vorderarme ist beobachtet worden. Mitunter beschränkt sich die Sensibilitätsstörung auf einige Finger. Partielle Empfindungslähmung ist bei dieser Krankheit von Mosler und Landois beschrieben. Bei alledem spielen die Symptome der Sensibilität, sowohl die Schmerzen, wie die Anästhesieen keine erhebliche Rolle, sie treten gegen die Wichtigkeit der Muskelaffection zurück und nehmen selbst die Aufmerksamkeit des Kranken nur wenig in Anspruch. Wichtig wäre es, wenn dies Symptom für die pathologische Deutung über die Natur der Krankheit verwerthet werden könnte, indessen auch in dieser Beziehung werden wir nur vorsichtig Schlüsse ziehen dürfen.

3. Vasomotorische Symptome. Zeichen von Gefässverengerung werden an den atrophischen Gliedern öfters beobachtet. Die Finger, die ganzen Hände erscheinen blass oder durch Ausdehnung der Venen bläulich, sie fühlen sich kalt und öfters feucht an. Auch können manche subjective Empfindungen, wie Kriebeln in den Fingern, Steifigkeit und Ungelenkigkeit der Bewegungen, zumal wenn dieselben in der Kälte zunehmen und in der Wärme verschwinden, auf Gefässverengerung bezogen werden. Wichtiger ist die Temperaturdifferenz, welche zwischen der stark afficirten und der gesunden resp. weniger afficirten Seite gefunden wird. Schon für die zufühlende Hand ist die Differenz öfters auffällig und unzweifelhaft, besonders an Hand und Fingern, weniger deutlich am

Vorderarm. Durch Thermometermessung sind wiederholt entsprechende Differenzen constatirt worden. In der Achselhöhle der stärker erkrankten Seite ist die Temperatur häufig (nicht constant) um $\frac{1}{4}$—$\frac{1}{2}$—1° C. niedriger gefunden worden, als auf der relativ gesunden Seite. Jaccoud hat mehrere Untersuchungen der Art angegeben und ich kann die obigen Resultate ebenfalls bestätigen. Die Messung in den geschlossenen Händen giebt ganz ähnliche Differenzen von 0,7—0,8 zu Gunsten der gesunden Seite, nur einmal wurde eine Differenz von 0,1 zu Gunsten der kranken Seite beobachtet.*) Auch andere Autoren (Frommann, Baerwinkel) haben Erhöhung der Temperatur um 0,3—0,9° C. auf der kranken Seite beobachtet. Duchenne betrachtet die Temperaturerniedrigung als constant, aber erst als Symptom eines weiter vorgeschrittenen Stadiums der Krankheit.

Hieran schliesst die zuweilen excessive Schweissbildung, welche Frommann und Friedreich, auch Wunderlich, in einzelnen Fällen beobachteten: sie kommt, wie es scheint, hauptsächlich im vorgerückten Stadium der Krankheit und bei rapider Verbreitung derselben vor. Frommann hat zuerst der allgemeinen Schweisse im letzten Stadium gedacht. In einem Falle von hochgradiger Muskelatrophie eines Beines beobachtete ich selbst starke Schweisssecretion.

Bemerkenswerth sind ferner die oculo-pupillären Symptome. Schneevogt und Baerwinkel sahen in einem Falle Verengerung der Pupille. Voisin beobachtete bei einem 44jährigen Manne, der zuerst am linken, sodann am rechten Arm von Muskelatrophie befallen wurde, auf der linken, später auf der rechten Seite Verengerung der Pupille: gleichzeitig constatirte er Abflachung der Cornea und Abnahme der Sehkraft. Diese Erscheinung glaubt er durch ein von Cl. Bernard**) angestelltes Experiment deuten zu können, nach welchem Durchschneidung der vordern Wurzeln der beiden letzten Cervical- und der beiden ersten Dorsalnerven eine Verengerung der Pupille und Abplattung der Cornea bewirkt. Verengerung der Pupillen ist noch wiederholt von Bergmann,***) in einem Falle von M. Rosenthal beobachtet worden, einer Erweiterung geschieht nur in einer Beobachtung von Clarke und Gairdner Erwähnung.

4. Trophische Alterationen betreffend, so ist die der Krankheit eigenthümliche Muskelatrophie das auffälligste und bedeutendste Phänomen. Daneben kommen noch einige andere von geringerer Bedeutung vor. Die der Muskeldegeneration eigenthümliche intermuskuläre Fettentwicklung erreicht mitunter einen so beträchtlichen Grad, dass der Umfang normaler Muskeln erreicht oder überschritten wird: eine solche Lipomatose oder Pseudohypertrophie kommt an

*) In einer Beobachtung giebt Jaccoud an eine Differenz von 5° C. gefunden zu haben, nämlich 36° C. auf der gesunden, 31° auf der kranken Seite.

**) Compt. rend. 1862.

***) Petersbg. med. Zeitschrift. 1865. VIII. 119.

einzelnen Stellen allerdings als Complication vor, sie combinirt sich öfters mit der Muskelatrophie. Seltener ist die Complication mit wahrer Muskelhypertrophie, welche Friedreich beobachtet hat.

Andere trophische Erscheinungen betreffen die Haut,*) auf welcher hier und da Herpesbläschen auftreten; Veränderungen des Haarwuchses und der Nägel habe ich selbst mehrmals beobachtet. Häufiger werden Auftreibungen der Handwurzelknochen und der Epiphysen an den Phalangen angetroffen (Remak) und bei starken Deförmitäten der Hand auch Alterationen der Gelenke, wie sie bei anderweitigen Lähmungen ebenfalls vorkommen.**) — In Zusammenhang mit den trophischen Erscheinungen wollen wir auch noch die Deformitäten erwähnen, welche sich im weiteren Verlaufe ausbilden. Sie entstehen durch die ungleiche Abnahme der Muskelkraft einzelner Muskelgruppen und das daraus folgende Uebergewicht der Antagonisten. Die resultirende Klauenhand (main griffe) ist schon erwähnt. Auch andere Contracturen des Vorderarms, der Schulter, viel seltener der Unterextremitäten, kommen zur Entwicklung. An den abgemagerten Händen sind Auftreibungen der Phalangealgelenke, sowie der Handwurzelknochen nicht selten.

Inwiefern die besprochene Reihe der trophischen und vasomotorischen Symptome einen Schluss auf Betheiligung und Erkrankung des N. Sympathicus erlaubt, wird noch bei der pathologischen Anatomie und der Nosologie besprochen werden. Doch sei hier hervorgehoben, dass diese trophischen Symptome an Wichtigkeit, Intensität und Regelmässigkeit weit gegen die Muskelatrophie zurückstehen und dass sie, wie schon Voisin's Bemerkung erweist, und wie aus dem Auftreten analoger Erscheinungen bei cerebralen Lähmungen hervorgeht, durchaus nicht mit Nothwendigkeit auf die Theilnahme besonderer trophischer Nerven schliessen lassen.

5. Das allgemeine Verhalten der Patienten lässt bis auf das letzte Stadium der Krankheit nichts zu wünschen übrig. Abgesehen von complicirenden Krankheiten sind sie von gesundem Aussehen, guter Ernährung, fast nie durch Beschwerden in ihrem Befinden gestört. Die Verdauung, der Schlaf, die Respiration und Circulation gehen normal von statten, die Sphincteren bleiben intact, die Sinne, die intellectuellen Fähigkeiten leiden nicht, nur die Leistungsfähigkeit, die Arbeitskraft ist beeinträchtigt und mit fortschreitender Krankheit droht eine bedauernswerthe Hülflosigkeit einzutreten, welche wir oben geschildert haben. Erst in den späteren Stadien leidet das Allgemeinbefinden durch Störungen

*) H. Balmer (Hautstörungen bei der progressiven Muskelatrophie. Arch. der Heilkunde. 1875. p. 327) beobachtete an den von der Muskelatrophie befallenen Händen Neigung zur Bildung von Panaritien, sowie zu Rhagaden, oberflächlichen Excoriationen und Hautgeschwüren; die Nägel wurden blättrig zerklüftet, die Nagelglieder kolbig verdickt. Mitunter kam es zu Blasenbildung an den Händen. In einem zweiten Falle entwickelte sich an den Fingern und in der Vola manus eine Anzahl Blasen von pemphigusartigem Charakter, prall angefüllt mit seröser, farbloser, alkalischer Flüssigkeit: sie platzten, gingen in Rhagaden- und Geschwürsbildung über.

**) s. Bd. I, p. 153 sq.

der Respiration und Deglutition. Die Hülflosigkeit ist den Kranken eine so grosse Qual, dass der allgemeine Zustand durch die trübe, hoffnungslose Stimmung leidet. Die Störung der Deglutition kann so beträchtlich werden, dass die Ernährung beeinträchtigt ist und durch Verschlucken Lungenaffectionen entstehen. Auch direct scheinen durch Affection des Vagus und Accessorius Anfälle von Dyspnöe aufzutreten, welche den Tod zur Folge haben können.

Der Verlauf und die Dauer der Krankheit.

Der Anfang der Krankheit ist meist ein allmäliger. Die Muskulatur des Daumens, nachdem sie sich seit einiger Zeit schwach, steif, ungelenk gezeigt hat, beginnt zu atrophiren und die Atrophie schreitet allmälig fort. Auch ein plötzlicher Anfang ist beobachtet, der Art, dass ein oder einige Muskeln plötzlich den Dienst versagen und nun nach einiger Zeit eine allmälige Abmagerung eintritt. Ob diese Differenz eine wesentliche Bedeutung hat, d. h. verschiedenen Krankheitsformen angehört oder nicht, ist noch fraglich. Ebenso ist es fraglich, ob die Krankheit immer ganz typisch ihren Ausgangspunkt von dem Ballen des Daumens nimmt. Remak war geneigt, in dem verschiedenen Anfange (vom Daumen oder dem kleinen Finger) verschiedene Processe von differentem Sitz und prognostischer Bedeutung zu sehen,*) indessen ist diese Vermuthung bisher noch nicht genügend begründet. Auch das ist noch fraglich, ob der Anfang der Atrophie am Rumpfe, besonders dem Thorax, welcher verhältnissmässig selten ist, derselben typischen Krankheitsform angehört. —

Der weitere Verlauf ist ein progressiver; die Krankheit schreitet mehr oder weniger rasch weiter und die allgemein acceptirte Bezeichnung progressiv beweist, dass hierin eine wesentliche, charakteristische Eigenschaft der Krankheit gelegen ist. In der That bleibt sie nur selten stationär und zeigt fast zu jeder Zeit eine Disposition fortzuschreiten. Hiermit soll aber nicht die Möglichkeit eines Stillstandes oder Rückganges der Krankheit ausgeschlossen werden, allein sich selbst überlassen, ohne therapeutische Eingriffe und häufig auch trotz solcher zeigt sie entschieden die Neigung sich weiter auszubreiten. Die Fortschritte geschehen zuweilen auffallend schnell, in der Regel langsam; sie geschehen stetig oder zeitweise in stärkeren Schüben, welche von Perioden des Stillstandes unterbrochen sind. Somit ist die Ausdehnung, welche die Krankheit

*) Remak (Allg. med. Central-Ztg. 1860) unterschied zwei Arten, eine gutartige durch Neuritis bedingt und eine schwere, wahrscheinlich in der Medulla oblongata oder den sympathischen Ganglien gelegen, letztere der Aran'schen identisch. Die gutartige Form beginnt zuerst am dicken Fleisch des Daumens, die bösartige zuerst am Interosseus primus, so dass man auf den ersten Blick Diagnose und Prognose stellen kann (?). Ferner ist die neuritische Form schmerzhaft, die andere schmerzlos. Alle aus Neuritis hervorgehenden Atrophieen geben eine gute Prognose. Bei der zweiten Form ist die Prognose unsicher, zuweilen macht die Krankheit trotz galvanischer Behandlung Fortschritte.

erreicht, sehr verschieden. Mitunter ist sie nach einer Dauer von mehreren Jahren auf die Hand und den Vorderarm, einer oder beider Seiten beschränkt, in anderen Fällen hat sie in derselben Zeit beide Arme fast total unbrauchbar gemacht und schreitet auf die Halspartie über. Das Stadium der Verallgemeinerung, d. h. Verbreitung auf Rumpf, Unterextremitäten und Hals, wird überhaupt nur in einer relativ kleinen Anzahl von Fällen beobachtet, entwickelt sich aber auch mit verschiedener Schnelligkeit, mitunter schon nach 1—2jähriger Dauer.

Die Dauer der ganzen Krankheit erstreckt sich über mehrere, selbst viele Jahre (2—3—20 Jahre). Der Ausgang in Genesung ist selten, wenn überhaupt sicher constatirt, dagegen wird öfters ein Stillstand bewirkt oder die Krankheit entwickelt sich wenigstens niemals zu einer solchen Höhe, dass das Leben dadurch bedroht ist. Die Kranken erreichen ein hohes Alter oder sterben an intercurrirenden Krankheiten, Typhus, Pneumonie, Tuberkulose. Der Verlauf solcher intercurrirenden Affectionen wird durch die Hülflosigkeit und Muskelschwäche der Patienten oft bedeutend verschlimmert. Durch die Krankheit selbst erfolgt der Exitus lethalis erst im Stadium der Verallgemeinerung, hauptsächlich in Folge der Schling- und Respirationsbeschwerden.

Aetiologie.

1. Alter und Geschlecht. Die progressive Muskelatrophie zeigt sich vornehmlich bei Männern (unter den 11 Fällen Aran's 9 Mal), sie befällt gerade das kräftige Alter, das mittlere Alter der Kranken beträgt etwa 32 Jahre.

2. Den Stand betreffend, so ist die arbeitende Klasse vorwiegend der Krankheit unterworfen, doch sind die übrigen Stände nicht ausgeschlossen.

3. Evident ist der Einfluss angestrengter Arbeit. Hierfür spricht schon der Umstand, dass die arbeitende Klasse vorzüglich ausgesetzt, mehr noch der Umstand, dass der rechte Arm der vorwiegend zuerst ergriffene ist. Entschiedener als die gewohnte harte Arbeit wirkt ein Excess der Arbeit disponirend, zumal wenn längere Zeit eine das Maass der Kräfte übersteigende Arbeit geleistet wird. Bei manchen Gewerken kann man constatiren, dass zuerst die Muskeln ergriffen werden, welche continuirlich einer starken Arbeit ausgesetzt sind, z. B. bei Kellnern sind es die Schulter- und Rückenmuskeln der rechten Seite, bei Wäscherinnen die Hände u. s. f. Einmal sah ich progressive Muskelatrophie nach wiederholtem angestrengtem Turnen mit schweren Hanteln auftreten. Auch einmalige Ueberanstrengung scheint die progressive Muskelatrophie verursachen zu können, besonders sind Fälle beobachtet, wo Seeleute, welche Schiffbruch erlitten und sich stundenlang anklammern mussten, von der Krankheit ergriffen wurden.

4. Auch der Einfluss von Erkältungen scheint mir nicht abzuleugnen zu sein, besonders wenn gleichzeitig bedeutende, aber nicht excessive Muskelanstrengungen stattfanden. Bei einem Soldaten z. B., der die Belagerung von Strassburg mitmachte, entwickelte sich in der Folge progressive Muskelatrophie.

5. Der Einfluss der Heredität ist von mehreren Beobachtern hervorgehoben. Charcot nimmt sie als hauptsächlichste Aetiologie der typischen Form in Anspruch. Ich bin eher geneigt zu glauben, dass diese Fälle von der typischen Aran'schen Krankheit abzusondern sind.

6. Mitunter entwickelt sich die progressive Muskelatrophie secundär im Gefolge anderer Krankheiten. Nach mehreren acuten Krankheiten, besonders Diphtheritis und Typhus sind solche Fälle beobachtet, obwohl es nicht entschieden ist, dass es sich dabei um die typische Form der progressiven Muskelatrophie handelte. Auch im Gefolge von Syphilis sind progressive Muskelatrophieen beobachtet, welche zum Theil durch Jod gebessert oder geheilt wurden.

7. Endlich tritt die progressive Mulkelatrophie als Complication zu anderen Nerven- insbesondere spinalen Erkrankungen hinzu. Zunächst nennen wir die progressive Bulbärparalyse, welche wir als eine andere Localisation desselben Krankheitsprocesses auffassen. Besonders erwähnenswerth ist die Ataxie locom. progr., von welcher mehrere mit typischer progressiver Muskelatrophie complicirte Fälle schon seit lange bekannt sind.*) Nach den bis jetzt vorliegenden, noch nicht ganz genügenden Erfahrungen scheint es sich hier in der That um eine Combination der Degeneration der Hinterstränge mit der typischen progressiven Muskelatrophie und dem ihr angehörigen anatomischen Befunde zu handeln: die graue Substanz und die in ihr liegenden grossen Ganglienzellen sind atrophisch und es gesellt sich auch Degeneration der weissen Vorder- und Seitenstränge hinzu. Auch die Fälle von gleichzeitiger grauer Degeneration (Sklerose) der Hinter- sowie der Seitenstränge mit Atrophie der Ganglienzellen scheinen in diese complicirte Form zu gehören, in welcher also eine sklerotische Atrophie der sensiblen, sowie der motorischen Elemente neben einander hergehen (vergl. oben § 3, p. 434 ff.).

Pathologische Anatomie.

1. Die Muskeln. Makroskopisch zeigen die Muskeln eine bedeutende Abnahme ihres Volumens; statt der runden straffen Muskelbäuche erscheinen schmale platte Bänder oder Streifen. Die normale rothe Farbe ist verloren und an ihre Stelle eine blassrothe, gelbgefleckte oder gestreifte getreten, oder der ganze Ueberrest des Muskels hat eine derb-faserige, mit einzelnen blassgelben Streifen durchsetzte Beschaffenheit. Das äussere Sarkolem der Muskelscheide ist fest mit dem degenerirten

*) s. auch meine Monographie, 1863, Fall 1.

Muskelbauch verwachsen. Die ersten Angaben über die histologische Alteration der atrophischen Muskeln scheint Meryon*) geliefert zu haben; er bezeichnet sie als granuläre (fettige) Degeneration der Muskelprimitivfasern mit Schwund derselben. Auch Duchenne hält die fettige Degeneration für den wesentlichsten Vorgang. Cruveilhier unterscheidet ein erstes Stadium, in welchem der Muskel dünner und blasser wird, ohne Structurveränderung (Atrophie par macilence), diesem folgt ein zweites Stadium der fettigen Degeneration, zuletzt schwindet auch das Sarkolem und es bleibt ein ziemlich derbes Bindegewebe übrig. Robin**) kam zu einem von den früheren Ansichten abweichendem Resultate: „Diese Affection", sagt er, „ist durch allmälige Volumensverminderung der quergestreiften Bündel charakterisirt, deren Sarkolem schliesslich, jedoch ohne sich zu falten, auf sich selbst reducirt wird. Je mehr der quergestreifte Inhalt verschwindet, um so mehr sieht man die Quer- und Längsstreifen undeutlich werden und fettige Granulationen sich in den Bündeln ablagern. Die Streifen verschwinden nicht eher, die Fasern haben nicht eher ein granulöses Ansehen, als bis sie auf die Hälfte ihres Volumens reducirt sind, aber nicht selten haben noch die dünneren eine deutliche Quer- und Längsstreifung. Die Granulationen der atrophirenden Muskeln sind in dem Inhalt des Sarkolems zerstreut. Sie machen die Fasern weniger durchscheinend, sind aber nicht Fett; viele, freilich nicht alle, lösen sich in Essigsäure und nicht in Aether auf. — Bei dieser Art Atrophie enthält der kranke Muskel nicht mehr Fett als ein gesunder. Bei der fettigen Atrophie herrscht die Atrophie der gestreiften Muskelsubstanz vor und sie ist ersetzt durch Fetttropfen, welche an ihre Stelle treten" etc. Virchow unterscheidet die parenchymatöse und die interstitielle Fettentwicklung, letztere erreicht zuweilen so hohe Grade, dass die Muskeln fast in ihrer Totalität ein gelbliches, körniges fettiges Aussehen haben, während an andern auch schon atrophischen, aber weniger fettigen Stellen eine blassröthliche Farbe und ein gestreiftes Ansehen kenntlich ist. Indem wir die Beschreibungen von Oppenheimer, Schneevogt, Frommann nur erwähnen, gehen wir noch auf die Untersuchungen von Schüppel***) ein. Derselbe sah staubartige Trübung der contractilen Substanz, Theilung der Sarkolemkerne. Die atrophischen Muskeln waren hellroth und enthielten viel Bindegewebe: die Sarkolemschläuche mit trübem Inhalt, undeutlicher Querstreifung, zahlreichen Kernen: die Reste des Muskels bestanden in einem lockeren fibrillären, in der Richtung der Muskelfasern laufenden Bindegewebe (parenchymatöse Muskelentzündung nach Virchow). — Charcot und Joffroy†) beschrieben einfach abgemagerte und in Klumpen und Schollen sich zerklüftende Fasern, gleichzeitig mit einer mehr oder weniger ausgeprägten fettigen Degeneration der meisten Primitivbündel; wuchernde Muskelkerne konnten sie nicht constatiren. —

Friedreich, welcher die Muskelerkrankung mit ganz besonderer Sorgfalt studirt hat, widerspricht der Ansicht derer, welche in der fettigen Degeneration der Muskelelemente die einzige oder auch nur die vorwiegende histologische Veränderung bei der progressiven Muskelatrophie erblicken: jedoch stellt er diese Degeneration nicht, gleich Robin, gänzlich in Abrede. Nur selten bieten die Muskelfasern den Zustand parenchymatöser Trübung dar, meist tritt zuerst an ihnen die Neigung hervor sich in einzelnen Fibrillen oder in spindelförmige Elemente zu zerklüften; gleichzeitig wird der Inhalt der Faser homogen, die Querstreifung verschwindet (longitudinale, fibrilläre Zerklüftung, streifige Degeneration) viel seltener ist die transversale scheibenartige Zerklüftung, an einzelnen Fasern ein Zerfall in sarcous elements, elementare Zerklüftung. In manchen Fällen geht die Atrophie durch einfache Abmagerung, einfache Atrophie oder durch eine der Zenker'schen analoge Degeneration, wachsartige Atrophie, vor sich; endlich erfolgt auch die fettige Degeneration, meist aber über eine kleine Anzahl von Fasern beschränkt, in keinem Falle als ein wesentliches Moment der Krankheit. Alle diese Vorgänge kommen fast immer in bunter Mischung zusammen vor. Mit grosser Constanz dagegen finden sich Veränderungen der Muskelkörperchen und Muskelkerne, auf welche Friedreich ein besonderes Gewicht legt. Schon frühzeitig beginnt an ihnen ein Vorgang

*) On granular and fatty degeneration of the voluntary muscles. Med. chir. Transact. 1852.

**) Note sur l'atrophie des éléments anatomiques. Compt. rend. d. S. d. Biolog. 1854.

***) Ueber Hydromyelus. Arch. d. Heilkunde. VI. p. 298—311.

†) Deux cas d'atrophie musculaire progressive. Arch. d. physiol. norm et pathol. 1869. II. u. 1870. IV.

der Theilung und Wucherung unter auffälliger Verlängerung der biscuitartigen Einschnürung. Im vorgeschrittenen Stadium der Kernwucherung ist gleichzeitig die Querstreifung der contractilen Substanz undeutlich oder verschwunden. Ebenfalls frühzeitig lassen sich am interstitiellen Bindegewebe des Muskels, dem Perimysium internum, krankhafte Vorgänge erkennen. Eine reichliche Menge fibrillären, kernreichen Bindegewebes entwickelt sich nicht nur zwischen den Muskelbündeln, sondern auch den Muskelfasern, so dass letztere durch breite Interstitien auseinander gedrängt werden. Unter fortschreitendem Schwunde der Elemente entwickelt sich mehr und mehr ein kernreiches, fibrilläres Bindegewebe, mit welchem die Sarkolemschläuche der geschwundenen Fasern verschmelzen: fibröse Degeneration, Stadium der Cirrhose. — Die Blutgefässe erleiden inzwischen eine starke Verfettung ihrer Adventitia, wahrscheinlich obliterirt und schwindet ein Theil derselben. — Endlich kann noch weiter durch Retraction des Bindegewebes eine Schrumpfung und Verkürzung des Muskels eintreten, wodurch es zu Contracturen und Verkrümmungen kommt. Auch kann innerhalb des fibrös degenerirten Muskels eine mehr oder weniger reichliche Entwicklung von Fettgewebe stattfinden (lipomatöse Degeneration), mitunter schon zu einer sehr frühen Periode der Krankheit. Vorwiegend sind die Muskeln des Unterschenkels, die Gastrocnemii, der Soleus der Lipomatose ausgesetzt, ebenso die Zunge, seltener die Delta-, Rücken- und Scapularmuskeln. — Wir haben diesen ausführlichen Untersuchungen nach eigenen Erfahrungen nichts Wesentliches hinzuzusetzen. Die mannigfaltigen Stufen, in denen die Atrophie auftritt, ergiebt verschiedene Bilder. Die Frage, ob es sich um eine einfache, mit interstitieller Fettbildung verbundenen Atrophie handelt oder ob ein entzündlicher Process anzunehmen sei, ist von Friedreich mit aller Entschiedenheit im letzteren Sinne beantwortet. Wir müssen jedoch dabei die Schwierigkeit und Unsicherheit der Frage im Auge behalten, welche anatomischen Veränderungen als entzündliche anzusprechen sind, welche nicht. Schon bei den viel einfacheren Untersuchungen der peripheren Paralysen hat sich diese Schwierigkeit herausgestellt und es hat sich gezeigt, dass in Folge derselben Ursache die anatomischen Veränderungen der Muskeln ziemlich beträchtlichen Differenzen unterliegen, von denen man die einen als entzündliche bezeichnen möchte, die andern als einfache Atrophieen. Mir scheinen diese Fragen, wenn man sie nicht dogmatisch behandeln will, so schwierig, dass ich sie noch nicht für entschieden halten kann.

2. **Die Nervenfasern.** Die ersten Beobachtungen von Atrophie der vordern Rückenmarkswurzeln waren die schon oben erwähnten Fälle Cruveilhier's,*) besonders in der Cervicalpartie fand sich die Atrophie deutlich ausgeprägt, indem sich die vordern Wurzeln als ausserordentlich dünne Fäden von grauröthlicher Farbe darstellten. Nicht viel später hat Reade**) in einem andern Falle Atrophie der vordern Spinalwurzeln constatirt, und sodann Duménil bei einem 53jährigen Manne, welcher an progressiver Muskelatrophie und Bulbärparalyse litt, die vordern Rückenmarkswurzeln stark atrophisch, die Nervenstämme aber und das Rückenmark anscheinend gesund gefunden. In einem weitern analogen Falle bei einer 64jährigen Krankenwärterin waren die vordern Wurzeln des 4. und 5. Cervicalnerven grau durchscheinend, dünn, atrophisch. Auch von Vulpian***) ist eine Beobachtung von Atrophie und grauer Verfärbung der vordern Wurzeln, eine andere von Trousseau†) gemacht; hieran schliessen sich

*) In dem ersten Falle von progressiver Muskelatrophie, den Cruveilhier untersuchte, war der Befund negativ, im zweiten constatirte er die Atrophie und fettige Degeneration der Muskelbündel. Der dritte Fall ist der berühmt gewordene des Seiltänzers Lecomte: „Das Rückenmark war an Farbe, Consistenz und Volumen normal, auch die Vorderstränge von normalem Aussehen, die hintern Wurzeln intact, die vordern aber entschieden dünner als jene, besonders in der Cervicalgegend. Einige Wurzeln sind grau, auf das Neurilem reducirt. Die Atrophie lässt sich nur vom Austritt aus dem Rückenmark bis in den Eintritt in den gemeinschaftlichen Stamm verfolgen. Die Muskelnerven des Arms scheinen verdünnt, auch der Hypoglossus ist auf 1/3 seines Volumens reducirt. Die Frage nach der Ursache dieser Atrophie der Wurzeln wäre gelöst, wenn die Vorderstränge Sitz einer Alteration wären. Dies ist aber nicht der Fall.“ —

**) Dubl. Quart. J. of med. Sc. 1856. Nvbr. p. 399.

***) Un. méd. 1863. 49.

†) Clinique méd. Art.: Atrophie musc. progr.

analoge neuere Beobachtungen von Sappey, Jaccoud,*) und v. Recklinghausen.**) In den meisten dieser Fälle fand man ausser der Atrophie der Wurzeln keine andere Alteration des Nervensystems, allerdings ist auch meistentheils das Rückenmark nicht oder nicht genügend untersucht worden. Mikroskopisch zeigten die atrophischen Nervenfasern körnige und fettige Einlagerungen mit deutlichem Schwund der Nervenfasern. — Auch die peripheren Nervenstämme wurden mehrfach untersucht und erkrankt gefunden. Duménil fand die peripheren Aeste des Facialis grau und dünn, Jaccoud Atrophie der Mediani etc. und Friedreich an den feinsten intramuskulären Nervenfasern Alterationen, welche er als die einzigen Erkrankungen des Nervensystems betrachtet. Auch v. Recklinghausen sah die kleinen motorischen Aeste verkleinert, fettig degenerirte Nervenfasern enthaltend. In Friedreich's Beobachtungen war die Degeneration an der Peripherie intensiver als an den Nervenstämmen.

In einigen Beobachtungen wurden auch die hintern Wurzeln atrophisch gefunden, indessen ist nach dem jetzigen Stande unserer Kenntnisse mit Sicherheit anzunehmen, dass die Atrophie der hintern Rückenmarkswurzeln und Rückenmarksstränge nicht die directe Ursache der Muskelatrophie gewesen, sondern dass es sich um die mehrfach beobachtete Complication von Sklerose der Hinterstränge mit progressiver Muskelatrophie gehandelt habe.

3. **Der Sympathicus** wurde zuerst von Schneevogt***) untersucht und alterirt gefunden: er fand den Hals-, in geringerem Grade auch den Bauchsympathicus in einen Fettstrang umgewandelt, dessen Nervenfasern durch zwischenliegende Fettzellen (und Krystalle?) verdrängt waren; das Gangl. cervical. infer. bestand fast ganz aus Fettgewebe. Jaccoud†) fand sodann in seinen beiden Fällen neben Atrophie der vordern Wurzeln im Cervical- und obern Dorsaltheile den Cervicalstrang in seiner ganzen Länge zu einem welligen fibrösen Bindegewebe mit zwischengelagertem Fett umgewandelt und dadurch die Nervenfasern comprimirt und atrophirt. Das Gangl. cervical. super. zeigte Hyperplasie des Bindegewebes ohne dass gerade die Nervenelemente atrophisch waren. Swarczewski††) will den Grenzstrang dünn, die beiden obern Ganglien platt und livide gefunden haben. Duménil fand den Cervical- und Dorsaltheil des Sympathicus fibrös und fettig entartet, in zwei anderen Fällen fand er den Sympathicus gesund, ebenso Landry, Charcot, Joffroy, Frommann und ich selbst.

4. **Die Spinal- oder Intervertebralganglien,** welche von Duménil untersucht wurden, enthielten freie Fetttröpfchen, Körnchenzellen; die Nervenfasern waren körnig, granulirt, geborsten. Andere Autoren, Schneevogt, Clarke und ich selbst konnten nichts Abnormes an ihnen finden.

5. **Das Rückenmark selbst.** In einer verhältnissmässig grossen Anzahl von Beobachtungen wurde das Rückenmark trotz sorgfältiger Untersuchung ganz intact gefunden. Die ersten Beobachtungen von Cruveilhier, von Hasse, Oppenheimer und viele andere hatten bei makroskopischer und theilweise auch mikroskopischer Untersuchung ein negatives Resultat ergeben; ihnen gegenüber standen Beobachtungen, welche zuerst selten und vereinzelt, in der letzten Zeit immer zahlreicher mitgetheilt sind, bei welchen Erkrankungen des Rückenmarks, hauptsächlich in seiner Cervicalpartie und häufig mit Atrophie der vordern Wurzeln verbunden, vorgefunden worden ist. Die erste Beobachtung, welche wir hier zu nennen haben, ist die von Schneevogt:†††) bei einem 58jährigen Manne, dessen obere und untere Extremitäten von progressiver Muskelatrophie befallen waren, zeigten sich die vordern Wurzeln der Cervicalnerven sehr verdünnt, das Rückenmark selbst vom 5. Cervical- bis 2. Dorsalnerven erheblich erweicht und von zahlreichen Körnchenzellen durchsetzt, welche sich in abnehmender Zahl noch über diese Grenze hinaus erstreckten. — In Valentiner's*†) Falle war neben Atrophie der vordern Wurzeln das Rückenmark im untern Cervical-

*) Gaz. d. hôpit. 1865. 6.
**) Wien. med. Presse. 1869. 27.
***) Nederl. Lancet. 1854. Septbr. u. Octbr.
†) Gaz. d. hôpit. 1865. 6. Derselbe untersuchte auch die Rami communicantes des Sympathicus und fand sie atrophisch: sie scheinen sonst nicht untersucht zu sein.
††) Die progressive Muskelatrophie. Berlin 1867. Inaug.-Dissert.
†††) Nederl. Lancet. 1854. Septbr.
*†) Prager Vierteljahrsschrift. 1855. II. 8.

und obern Dorsaltheile erweicht und mit vielen Körnchenzellen durchsetzt. — In einem Falle aus Leubuscher's Klinik constatirte Frommann (Deutsche Klinik. 1857. No. 33 u. 34) eine Abplattung des Rückenmarks im obern Dorsaltheile und daselbst eine etwa 3 Zoll hohe rothe Erweichung, welche sich nach oben und unten bald verlor. Die vordern Wurzeln waren „nicht auffallend verdünnt". In dem erweichten Gewebe lagen reichliche Körnchenzellen, Amyloidkörperchen, Detritus und einzelne Hämatoidinkrystalle. — Bemerkenswerth ist die Beobachtung von Luys;*) er sah die graue Substanz des Rückenmarks in der Ausdehnung der atrophischen Wurzeln von hyperämischen Gefässen durchzogen, welche mit Körnchenzellen besetzt waren, auch die übrige graue Substanz enthielt Körnchenzellen und Corp. amylacea, in den grauen Vorderhörnern dieser Rückenmarkspartieen konnte fast keine Ganglienzelle mehr gefunden werden, nur hier und da Reste atrophischer Zellen von stark pigmentirtem körnigem Aussehen. Dies ist die erste Beobachtung, in welcher die Atrophie der Zellen in der grauen Substanz der Vorderhörner constatirt und hervorgehoben ist. — Ihm schliesst sich zunächst L. Clarke an, welcher 1862 zuerst in einem mit Radcliffe beobachteten Falle eines 40jährigen Mannes, welcher an progressiver Muskelatrophie und Bulbärparalyse gelitten hatte, die vordern Wurzeln des Cervicaltheiles atrophisch und die graue Substanz des Rückenmarks fast in seiner ganzen Ausdehnung mehr oder weniger degenerirt fand. Die Ganglienzellen waren zum Theil klein, granulirt und geschrumpft, zum Theil ganz fehlend. In einem zweiten Falle**) hat er in der grauen Substanz eigenthümliche Herde gefunden, welche er als granular desintegration (desintegration granuleuse) beschrieben hat, über deren Natur seither ziemlich viel discutirt ist, ohne dass man recht weiss, was der Verfasser gemeint hat. An diesen Fall schliesst sich der von Clarke mit Gull beobachtete, wo er eine Zerstörung der grauen Substanz der Vorderhörner durch einen ausgedehnten Centralcanal constatirte. Im Ganzen hat L. Clarke, wie er in den Med. chir. Transactions 1867 zusammenstellt, acht Fälle von progressiver Muskelatrophie untersucht und überall unzweideutige Läsionen der grauen Rückenmarkssubstanz und der in ihnen gelegenen multipolaren Ganglienzellen in Form einer degenerativen Atrophie nachweisen können. Diese Alteration betrachtet er als Grund der Muskelatrophie und den Process selbst als Atrophie mit evidenten Residuen krankhafter Exsudate.

Die nächste wichtigste Beobachtung lieferte Duménil (Gaz. hebd. 1867. 27) bei einer von progressiver Muskelatrophie behafteten Frau, welche zuletzt Symptome der Paralysis pharyngo-glosso-labialis dargeboten hatte. Er fand die vordern Rückenmarkswurzeln sehr dünn und am Rückenmark eine Degeneration der Seitenstränge, welche nur noch Reste von Nervenfasern, Corp. amylacea und granulirte Kerne enthielten. In der grauen Substanz lagen zahlreiche granulirte Kerne und Corpora amylacea. Die Ganglienzellen in den Vorderhörnern waren meistentheils geschrumpft, atrophisch und ohne Fortsätze. Auch in der Medulla oblongata waren die Pyramiden grau entartet. — Hayem (Arch. de Physiol. normale et patholog. 1869. p. 263 u. 391) fand die weissen Stränge ganz normal, dagegen die graue Substanz, namentlich die Vorderhörner, stark verändert. In mehreren Präparaten fehlten die Ganglienzellen überhaupt ganz, in andern waren sie zu kleinen, derben, pigmentirten Elementen geschrumpft, mit kleinem Kern und spärlichen kurzen Ausläufern. Unterhalb der Halsanschwellung war das Rückenmark in allen seinen Theilen gesund.

Obgleich die Anzahl dieser Beobachtungen bereits eine nicht unbeträchtliche war und die nachgewiesene Erkrankung des Rückenmarks eine besonders wichtige und interessante, so war der Zusammenhang derselben mit der progressiven Muskelatrophie doch nicht als eine allgemeine Thatsache acceptirt. Die bisherigen Beobachtungen galten eher noch als Ausnahmefälle, ja vielleicht waren nicht einmal alle der progressiven Muskelatrophie zuzuzählen. Ihnen standen immer noch die zahlreichen Beobachtungen entgegen, bei welchen das Rückenmark ganz intact gefunden war und welche durch die gewichtigsten Autoritäten gestützt wurden. Nicht nur Romberg's Fall 1851 hatte ein negatives Ergebniss am Rückenmark, auch Landry (Gaz. méd. 1853), Oppenheimer (Ueber progressive fettige Muskelentartung. 1855), Friedberg (Patholog. u. Therapie der Muskellähmung. 1858), Axenfeld in einem Falle von Duchenne's Beobachtung 1861 konnten nicht die geringste Veränderung am Rückenmark constatiren und selbst ganz neue Untersuchungen von Vulpian, Malmsten, Jaccoud u. A.

*) Gaz. méd. de Paris. 1860. 32.
**) Beale's Arch. 1863.

hatten in Bezug auf das Rückenmark ein durchaus negatives Resultat. Neuerdings hat vornehmlich Friedreich in seiner bereits mehrfach citirten Monographie Untersuchungen beigebracht (t. IV, X u. XVII), „in denen auch bei mikroskopischen Untersuchung das durchaus normale Verhalten des Rückenmarks zweifellos war".

Nun aber haben in den letzten Jahren eine relativ grosse Anzahl von Untersuchungen evidente und nahezu constante Veränderungen nachgewiesen, aus welchen Charcot seine Theorie von der trophischen Function der multipolaren Ganglienzellen entnommen hat. Der erste Fall, von Charcot und Joffroy publicirt (Arch. d. l. Physiol. norm. et patholog. II. 1869. p. 356), betraf, ebenso wie meine kurz darauf publicirten Beobachtungen, 1870/71, eine mit Bulbärparalyse complicirte progressive Muskelatrophie. Die Untersuchung ergab: Atrophie der Ganglienzellen in der grauen Substanz, sowie der Stilling'schen Kerne in der Medulla oblongata und Degeneration der Hinterseitenstränge (von Charcot zur Sklerose gezählt). — Zu diesen im Ganzen übereinstimmenden Beobachtungen kamen noch einige andere hinzu, bei welchen das Rückenmark zwar auch erkrankt, aber nur seine graue Substanz alterirt gefunden wurde. Zu diesen Fällen, welche Charcot in seinen neuesten Publicationen von der ersten Gruppe trennen will, rechnet er 1) die Beobachtung von L. Clarke und Gairdner (Brit. and foreign med. chir. Review. Octbr. 1863), betreffend einen 65jährigen Arzt, der an progressiver Muskelatrophie der obern, zuletzt auch der untern Extremitäten litt. Im Cervicaltheil des Rückenmarks zeigte die graue Substanz Einlagerung granulirter Massen und Corp. amylacea mit Erweichung und Zertrümmerung der Nervenfasern; die Ganglienzellen in den Vorderhörnern waren sehr pigmentreich; an den weissen Strängen liess sich nichts Krankhaftes entdecken; 2) ein Fall von Duménil (Gaz. hebd. 1867. 29), welcher Atrophie der Vorderwurzeln und tiefe atrophische Entartung der grauen Substanz ergab, in den weissen Strängen nur hier und da opake Flecken und Streifen;*) 3) der dritte Fall ist die oben besprochene Beobachtung von Hayem; 4) mehrere Beobachtungen sind sodann in der Salpetrière unter Charcot's eigener Autorität gesammelt und endlich ein extraordinärer Fall aus dem Service von Vulpian, der von Troisier kürzlich publicirt worden ist.**) Im ersten Falle Charcot's (Gombault), in welchem auch Sprach- und Deglutitionsbeschwerden hinzugetreten waren, ergab sich bei der Autopsie des Rückenmarks in der Cervicalanschwellung eine Pigmentdegeneration der multipolaren Ganglienzellen und zahlreiche Herde granulöser Desintegration. Die weissen Stränge und besonders die Seitenstränge ohne jede Alteration. Im zweiten Falle (Pierret) ergab sich: in der ganzen Ausdehnung des Rückenmarks, besonders aber im Halstheile, ist eine grosse Anzahl der Ganglienzellen in den Vorderhörnern untergegangen, die noch bestehenden sind sehr klein und bieten die Anfangsstadien der Pigmentdegeneration dar. Das rechte Vorderhorn ist in der Höhe des 4. Cervicalnerven geschrumpft und sklerosirt, die Zellen sämmtlich bis auf eine einzige Gruppe verschwunden. Die vordern Wurzeln der Halspartie atrophirt, in fettig-granulöser Alteration. —

Noch eine andere, also die dritte Form der Rückenmarkserkrankung, welche wiederholt mit der progressiven Muskelatrophie in Verbindung gefunden wurde, ist die im vorigen Kapitel besprochene centrale Höhlenbildung, Hydromyelus s. Syringomyelie. Daselbst sind die Beobachtungen von Gull (L. Clarke), von Schüppel und Grimm berichtet, in welchen bei Lebzeiten die Zeichen der progressiven Muskelatrophie bestanden hatten und p. m. jene centrale Höhlenbildung mit Atrophie der grauen Substanz und Untergang der multipolaren Ganglienzellen constatirt wurde. Meiner Ansicht nach reichen die bisherigen Beobachtungen noch nicht aus zu entscheiden, ob diese Form sich von der typischen progressiven Muskelatrophie durch Entstehung, Verlauf und Symptome unterscheidet. Charcot rechnet sie zwar zu den deuteropathischen Amyotrophieen, aber nur in dem pathologisch-anatomischen Sinne, sofern die Zellenatrophie nicht die primäre Erkrankung ist, sondern erst die Folge eines andern chronischen centralen Processes. Für die Symptomatologie ist aber diese Entscheidung

*) Charcot selbst bemerkt zu diesen beiden Fällen: Malheuresement dans les cas de L. Clarke et de Duménil l'état de la substance blanche spinale n'est pas indiqué d'une façon explicite. — Duménil's Fall ist seiner ersten Beobachtung, in welcher die Degeneration der Seitenstränge gefunden wurde, so analog, dass es schwer wird, eine Differenz zwischen beiden zu erkennen. Die Folgerung, dass es sich um eine ganz andere Krankheit handeln soll, erscheint daher wenigstens gewagt.

**) Progrès méd. 1875. 17.

nicht so leicht zu geben, da nach den vorliegenden Beobachtungen jedenfalls mehrmals die Muskelatrophie das erste Symptom der Krankheit war, ohne dass Lähmungen ihr vorangingen.

Diagnose.

Die Diagnose der progressiven Muskelatrophie ist im Ganzen leicht, sofern sie sich an das eine hervorstechende Symptom eines langsamen fortschreitenden Muskelschwundes hält. Namentlich in den typischen Fällen, welche der Schilderung Aran's und Duchenne's entsprechen, wo die Muskelatrophie an dem Ballen der Hand und den Interossei beginnt und in der typisch verzeichneten Weise fortschreitet, wo die Functionsstörung mit der Atrophie stets gleichen Schritt hält, da bieten sich keinerlei Schwierigkeiten dar. Sobald aber eine Abweichung von diesem Typus stattfindet, sei es in dem Anfang, sei es im weitern Fortschreiten der Krankheit, oder in dem Verhalten der Lähmung zur Atrophie, da bleibt die Frage offen, ob es sich noch um die typische Form handelt oder um eine abweichende, deren Natur noch nicht hinreichend erkannt ist. Der zu Grunde liegende anatomische Process kann streng genommen allerdings gar nicht Gegenstand der Diagnose sein, da er sich nicht durch andere Zeichen als den Zustand der Muskeln documentirt; dieser erlaubt einen Schluss auf das Verhalten des Rückenmarks, nur soweit die bisherigen Untersuchungen ein constantes Verhältniss ergeben haben. Im einzelnen Falle lässt sich speciell nichts eruiren, was den Process im Rückenmark direct bekundete.

Wichtig für die Diagnose ist die Unterscheidung der übrigen Formen von Amyotrophieen, wie sich dies leicht aus der folgenden Darstellung ergiebt, aber noch nicht überall als sichergestellt gelten kann. Die deuteropathischen Formen unterscheiden sich im Wesentlichen dadurch, dass Lähmung mit den Zeichen einer spinalen Erkrankung vorhergeht, und erst früher oder später die Muskelatrophie sich entwickelt. Andere Symptome einer primären Rückenmarkskrankheit stellen die Unterscheidung sicher.

Von grosser Wichtigkeit für die Prognose wäre es, die neuritischen Formen von fortschreitender Muskelatrophie sicher zu unterscheiden, gleichgültig ob man sie als besondere Krankheitsform oder als das Anfangsstadium der progressiven Muskelatrophie betrachten will. Die Entstehung der Krankheit, z. B. nach acuten Krankheiten, die Symptome von Schmerzhaftigkeit der Muskeln und Nerven geben Anhaltspunkte, doch sind auch hier nur wahrscheinliche Schlüsse möglich, da die Fragen theoretisch keineswegs abgeschlossen sind.

Prognose.

Die Prognose ist immer ernst. In der Mehrzahl der Fälle schreitet die Krankheit fort. Häufig sind diese Fortschritte so langsam, dass das Leben erst in fernster Zeit bedroht erscheint.

Die schweren Fälle documentiren sich meist von vornherein als solche durch die rapiden Fortschritte der Krankheit. Alsdann werden die Patienten relativ frühzeitig arbeitsunfähig und hülflos. Für die arbeitende Klasse werden diese Functionsstörungen viel früher empfindlich als für andere Stände, welche Jahre lang ohne nennenswerthe Beeinträchtigung ihrer Thätigkeit an progressiver Muskelatrophie geringen Grades leiden können. Im letzten Stadium zeigt die Krankheit eine Disposition zur Verallgemeinerung, sie ergreift die Rumpfmuskeln, die untern Extremitäten, die Hals-, Zungen- und Schlingmuskeln. Nunmehr bedroht sie direct das Leben. Die Aussicht auf Genesung, Besserung oder dauernden Stillstand sind relativ gering. Zwar sind in den letzten Jahren günstige Resultate durch die Electrotherapie mehrfach mitgetheilt worden, doch sind Täuschungen und Illusionen mit untergelaufen, auch handelte es sich nicht überall um die echte progressive Muskelatrophie. Jedenfalls sind wir noch nicht in der Lage, sichere Heilerfolge versprechen zu können. Für alte, stetig fortschreitende Fälle dürfte die Prognose immer ungünstig bleiben. Dagegen bieten frischere Fälle, mit neuritischen Erscheinungen, eine entschieden bessere Aussicht dar und man würde Unrecht thun für diese Fälle die electrotherapeutischen Erfolge abzuleugnen. Dass die Krankheit, wie in Nesemann's Fall,*) später wieder recidiviren kann, ist kein Beweis gegen die Wirksamkeit der Electrotherapie.

Therapie.

Alle diejenigen therapeutischen Mittel, welche gegen die chronischen Rückenmarkskrankheiten gebräuchlich sind, hat man auch gegen die progressive Muskelatrophie in Anwendung gezogen. Dahin gehören: Leberthran, Arg. nitr., Solut. arsen. Fowleri, Eisen, Bäder, insbesondere Schwefelbäder, Douchen. Einen nennenswerthen Erfolg wird man sich von diesen Mitteln nicht versprechen können. Auch die Anwendung des Jodkali muss in einem von vornherein zur Atrophie tendirenden Processe mit Rückhalt geschehen, doch dürfte das Mittel im Beginn der Erkrankung, besonders zur Zeit der neuritischen und Muskelschmerzen indicirt sein. Indicirt ist auch das Strychnin (subcutan), jedoch von zu geringer Wirksamkeit gegen eine so mächtige Krankheit. Von grösserer Bedeutung ist die Uebung der Muskeln, welche aber auch mit Umsicht zu verordnen ist. Im Beginne der Erkrankung, zumal in den Fällen, welche auf übermässige Muskelanstrengung zurückzuführen sind, halte ich Schonung der Muskeln für dringend erforderlich; nicht etwa absolute Ruhe und Unthätigkeit, aber Enthaltung aller Muskelanstrengung, schwerer Arbeit sowohl, wie auch längeren Schreibens, Klavierspielens etc. Im spätern Verlaufe, wenn keine Reizungserscheinungen mehr vorhanden sind, kann vorsichtige und methodische Uebung der Muskeln ihrer Ernährung und Wiederherstellung

*) Berl. klin. Wochenschrift. 1868. No. 37.

förderlich sein, doch muss auch hier vor relativer Ueberanstrengung gewarnt werden. Eulenburg giebt an,*) durch Heilgymnastik in einigen Fällen gute Erfolge erreicht zu haben.

Das hauptsächlichste therapeutische Agens aber, an welchem unsere Hoffnungen in dieser schwierigen Krankheit hängen, ist die Electricität: sie wird von Erb geradezu als das einzige Heilmittel bezeichnet, welches wir bis jetzt gegen die progressive Muskelatrophie besitzen.

Die ersten therapeutischen Erfolge sind von Duchenne durch die Faradisation erzielt worden. In der dritten Auflage seiner Electrisation localisée p. 534 sagt dieser Autor: „Ich glaube heute behaupten zu können, dass diese Krankheit, auch wenn sie sich schon allgemein ausgebreitet hat, in ihrem Verlaufe aufgehalten werden kann und dass es zuweilen sogar möglich ist, Muskeln, die schon zu einem beträchtlichen Grade von Atrophie gediehen sind, wieder zu beleben — vorausgesetzt, dass der Muskel in seiner Structur noch nicht alterirt ist. So lange die Muskeln dem electrischen Reize antworten, und so lange die Periode der einfachen Atrophie dauert, so lange kann man hoffen, sie vor gänzlicher Zerstörung zu retten und vielleicht sogar in ihnen eine bessere Ernährung zu bewirken. Die Behandlung erheischt Ströme von grosser Intensität und schnellen Intermittenzen. Die einzelne Sitzung darf nicht zu lang sein und nur 8—10 Minuten betragen, da sonst zu fürchten steht, dass man die Atrophie noch beschleunigen könnte.“ — Auch von andern Seiten sind günstige Erfolge der Faradisation berichtet worden (Aran, Schneevogt, Friedreich). Selbst wenn man dem constanten Strom im Allgemeinen den Vorzug giebt, wird in den chronischen Fällen eine Abwechselung mit der Application des inducirten Stromes wünschenswerth und empfehlenswerth sein. In manchen Fällen führt erst eine mit grosser Ausdauer fortgesetzte electrische Behandlung zum Ziele, so wurde ein Fall von Prof. Knauff sieben Monate lang faradisirt.

Seit Remak ist nun auch der constante Strom gegen die progressive Muskelatrophie in Anwendung gezogen und in Deutschland im Allgemeinen vor dem inducirten Strom gerühmt worden. Remak selbst sprach sich sogar gegen den inducirten Strom aus, weil er die Muskelkraft erschöpfe statt zu stärken, eine Gefahr, welche Duchenne bei unmässiger Anwendung nicht ganz in Abrede stellt. Der constante Strom dagegen habe die Wirkung, den Muskel und Nerv zu kräftigen, zu restauriren und die entzündlichen Reizsymptome zu besänftigen. Gegen die neuritischen Formen (resp. Stadien) erweise sich die Behandlung mit dem constanten Strome als sehr wirksam, dagegen die schweren myelitischen Fälle geben keine eclatanten Resultate und schreiten selbst trotz der Behandlung weiter fort. Als das kräftigste Mittel betrachtet Remak die Erregung diplegischer Contractionen, welche er als eine Galvanisation des Gangl. suprem. des Sympathicus betrachtet. Die Kathode

*) Deutsche Klinik. 1856. 11—14.

wird in die Fossa carotica, die Anode auf der andern Seite unterhalb des 5. Halswirbels neben der Wirbelsäule aufgesetzt und durch Stromwendungen jene Contractionen erregt. Auch die constante Galvanisation des Halssympathicus in der Fossa carotica ist zumal in der letzten Zeit von Remak und seinen Nachfolgern als sehr wirksam bezeichnet. So hat M. Benedict von der Galvanisation des Sympathicus gute Erfolge gerühmt, in Verbindung mit der Faradisation und mit RM-Pl-, RM-N- und Pl-N-Ströme an, er warnt jedoch vor der Anwendung zu starker Ströme. Auch M. Meyer*) und Erb**) empfehlen diese Methode. Nesemann's***) Fall wurde durch dieselbe anscheinend vollkommen geheilt. Nur M. Rosenthal giebt an von der Galvanisation des Sympathicus keinen Erfolg gesehen zu haben und zieht labile Ströme von dem Plexus und der Wirbelsäule nach den gelähmten Muskeln vor. Erb räth neben der Galvanisation des Sympathicus allemal die periphere Galvanisation oder Faradisation der atrophischen Muskeln anzuwenden. Auch nach meinen Erfahrungen ist der constante Strom entschieden vorzuziehen, so lange der Process frisch ist und noch neuritische Reizsymptome vorwalten. Eine bestimmte Grenze der Zeit nach lässt sich für dieses Stadium natürlich nicht aufstellen. Die Anwendung der Pole ist nach der als Galvanisation des Sympathicus angegebenen Weise sicherlich sehr zweckmässig, vielleicht die zweckmässigste, doch habe ich schon früher meine Bedenken ausgesprochen, ob hier gerade der Sympathicus (speciell das Gangl. cervicale supr.) galvanisirt und ob hiervon die Erfolge herzuleiten sind. Mir scheint die Anordnung sehr geeignet die Nervenstämme des Plexus bracchialis zu durchströmen, und dies dürfte für die vorliegende Krankheit gewiss rationell sein. Die Erhöhung der Temperatur in Arm und Hand unmittelbar nach der Galvanisation, welche von M. Meyer u. A. wiederholt beobachtet wurde, beweist nicht absolut sicher die Reizung des Sympathicus, sondern ist ebenso wohl durch Erregung der Nervenstämme erklärlich. Mit dieser Applicationsweise ist die constante oder labile Galvanisation der Nervenstämme und der erkrankten Muskeln mit sparsamen Stromwendungen zu verbinden.

In den späteren Stadien und den vorgerückteren Fällen ist es fraglich ob der constante Strom vor dem faradischen zu bevorzugen ist. Der Erfolg ist nunmehr überhaupt sehr unsicher und man wird versuchen müssen, welche Art der electrischen Behandlung im einzelnen Falle am Nützlichsten wirkt; bei lange fortgesetzter Behandlung empfiehlt es sich in Zeiträumen von 4—6 Wochen einen Wechsel eintreten zu lassen. Der Kranke wie der Arzt ermüden bei dem unscheinbaren oder selbst ganz fehlenden Erfolge dieser mühsamen Therapie, allein doch soll man sie nicht ganz aufgeben, weil schon ein definitiver Stillstand der Krankheit als

*) Die Electricität in der Medicin.

**) Volksmann's Vorträge. No. 46. p. 382.

***) Berl. klin. Wochenschrift. 1868. 37. Die Heilung eines bis zur vollständigen Lähmung aller Extremitäten vorgeschrittenen Falles von progressiver Muskelatrophie vermittelst des constanten galvanischen Stromes.

ein bedeutender Erfolg anzusehen ist und weil mehrere Fälle lehren, dass man durch consequente, Monate lang fortgesetzte electrische Behandlung erfreuliche Erfolge erreicht hat, welche man nach den Resultaten der ersten Zeit kaum mehr hoffen zu dürfen glaubte. —

Pathogenese und Theorie der Krankheit.

Von Anfang an sehen wir in der Geschichte der progressiven Muskelatrophie zwei Ansichten sich einander gegenüber stehen, welche wechselweise zur Herrschaft gekommen sind, aber sich bis heute bekämpfen. Nach der einen ist die Krankheit eine periphere Muskelerkrankung oder geht wenigstens von einersolchen aus (myopathische Theorie), nach der andern Ansicht ist sie dagegen eine centrale Rückenmarkskrankheit (neuropathische oder spinale Theorie). Als eine vermittelnde Ansicht kann diejenige gelten, nach welcher es eine leichtere, periphere und eine schwerere, myelitische Form giebt, was aber den theoretischen Streit nicht entscheiden kann. — Eine Zeit lang begann eine dritte Theorie (die sympathische Theorie) Boden zu gewinnen, nach welcher der Sympathicus, als der vasomotorische und trophische Nerv, auch die Schuld an den Trophoneurosen und den neurotischen Atrophieen tragen sollte. Allerdings wurde der Sympathicus in einigen Fällen progressiver Muskelatrophie tief degenerirt gefunden, in anderen Fällen aber war er intact. Die physiologischen Thatsachen und Experimente geben dieser Hypothese nur eine dürftige Stütze. Auch für die Therapie erwies sie sich keineswegs so fruchtbar, als man zuerst prätendirte. Seit man im Rückenmark selbst evidente pathologische Processe nachgewiesen hat, ist die Sympathicus-Theorie so ziemlich in Vergessenheit gerathen. Um so lebhafter ist neuerdings wieder die Discussion über die erste Alternative entbrannt. Während N. Friedreich die myopathische Natur mit Entschiedenheit vertritt und den Process als Polymyositis chronica progressiva anspricht, so bezeichnet Charcot mit gleicher Bestimmtheit den Process der progressiven Muskelatrophie als eine (parenchymatöse) Entzündung der grauen Rückenmarkssubstanz: téphro-myelite chronique parenchymateuse. Nach Friedreich beginnt der Process in den Muskeln: in ihnen lassen sich die ersten chronisch-entzündlichen Veränderungen nachweisen, welche vom Perimysium internum ausgehen und unter Zunahme der interstitiellen Wucherung zum Untergang der Muskelfasern führen. Das Endresultat ist die fibröse Degeneration derselben. Als ein accessorischer Zustand tritt gelegentlich die Lipomatose auf. Die mehrfach constatirten Alterationen des Nervensystems seien nichts weniger als constant, sie fänden sich um so seltener, je mehr man sich von der Peripherie entfernt. Am häufigsten nächst den Muskeln waren die intramuskulären motorischen Nerven atrophisch, nächstdem die vordern Wurzeln, am seltensten das Rückenmark selbst. Man müsse daher zu dem Schluss kommen, dass der Krankheitsprocess von dem peripheren Muskelsystem aus-

gehend, sich allmälig centripetal verbreite und zuletzt die motorischen Rückenmarksstränge, sowie die graue Substanz inclusive der vielstrahligen Ganglienzellen ergreife. Allerdings hat man bisher angenommen, dass die Erkrankungen der motorischen Elemente sich nicht centripetal, sondern centrifugal verbreiten, allein Untersuchungen von Dickinson, Vulpian u. A., besonders an Amputirten, haben unzweifelhaft bewiesen, dass ein solcher Uebergang auf das Rückenmark selbst mit Atrophie von multipolaren Ganglienzellen stattfinden könne. Die Deduction Friedreich's basirt also auf folgenden drei Punkten: 1) der chronisch-entzündlichen Natur der Muskelerkrankung; 2) der primären Entwicklung derselben bevor eine Rückenmarkserkrankung nachweisbar ist, so dass es also in vielen Fällen überhaupt nicht zur Betheiligung des Rückenmarks kommt; 3) der Möglichkeit, dass die Erkrankung motorischer Elemente zum Rückenmark aufsteigt und hier selbst zur Atrophie von Ganglienzellen führen könne; 4) zur Unterstützung seiner Ansicht zieht der Autor noch weitere Beweise aus der Entwicklung und den Symptomen der Krankheit herbei. In Bezug auf die Entstehung ist der Einfluss von starken Muskelanstrengungen hervorzuheben, also einer Ursache, welche direct die Muskeln reizt und wie bekannt leicht Schwellung und Schmerzhaftigkeit derselben setzt, Symptome, welche auch im Verlaufe der progressiven Muskelatrophie vorkommen. Auch auf die Erblichkeit legt Friedreich Gewicht, sofern sie auf ein schwaches, reizbares, zu Erkrankungen geneigtes Muskelsystem hinweist.

Der gewichtigste unter diesen Gründen ist offenbar die Behauptung, dass in einer Anzahl gut untersuchter Fälle das Rückenmark ganz intact gefunden wurde. Diese Behauptung hat Charcot*) kürzlich durch den Einwand zu entkräften gesucht, dass die von dem Autor selbst gesammelten Beobachtungen sämmtlich aus den Jahren 1858—1867 datiren, einer Zeit, wo die Erkrankung der grossen Nervenzellen noch nicht erwiesen war; überdies findet sich nirgend der anatomische Zustand dieser Zellen ausdrücklich erwähnt. Auch wirft Charcot ein, dass der Begriff der progressiven Muskelatrophie zu sehr ausgedehnt sei und mehrere von Friedreich's Fällen diesen Namen nicht verdienten. — Der dritte Satz Friedreich's ist fast ebenso wichtig wie der zweite, dass nämlich die Erkrankung motorischer Elemente von der Peripherie zum Rückenmark aufsteigen und in demselben zur Atrophie von Ganglienzellen führen könne. Diese Behauptung stützt sich auf die vielfach constatirten Erfahrungen der Neuritis migrans, sowie auf die schon erwähnten Beobachtungen an Amputirten, in denen eine Atrophie der entsprechenden weissen Stränge, sowie einzelner Gruppen von Ganglienzellen nachgewiesen worden ist. Dass auf solche Weise Ganglienzellen untergehen können, ist wohl nicht zu bezweifeln. Aber eine hinreichende Analogie mit der progressiven Muskelatrophie geben diese Beobachtungen meines Erachtens doch nicht. Vor

*) Les Amyotrophies. p. 208. Anm.

allen Dingen erlaubt die Geringfügigkeit dieser Zellenverluste keinen directen Vergleich mit den intensiven Alterationen der progressiven Muskelatrophie, ferner scheint sehr lange Zeit (mehrere Jahre) dazu zu gehören, ehe die Rückenmarksatrophie nach Amputation eintritt, endlich handelt es sich nur um eine einfache Atrophie ohne interstitielle Veränderungen, welche bei der progressiven Muskelatrophie nicht fehlen. Diesen Einwänden kann man freilich entgegen halten, dass Charcot gerade für die progressive Muskelatrophie einen nur auf die Ganglienzellen beschränkten Process behauptet und andererseits Dickinson angegeben hat, auch im Rückenmark Amputirter Verdickung der Bindegewebszüge gefunden zu haben. Auch die grössere Intensität der Rückenmarksaffection bei progressiver Muskelatrophie lässt sich nach Friedreich genügend dadurch erklären, dass der einmal aufs Rückenmark übergegangene entzündliche Process sich selbstständig in demselben fortpflanze.

Die neuropathische Theorie, wie sie am schärfsten durch Charcot vertreten ist, befindet sich freilich der myopathischen gegenüber gegenwärtig im Vortheile. Sie stützt sich auf neue Untersuchungen, welche eine evidente Erkrankung des Rückenmarks ergeben haben. Von diesen Alterationen lassen sich die Symptome des Muskelsystems mit solcher Präcision und Leichtigkeit ableiten, dass es sicher verführerisch ist, die Resultate zu verallgemeinern. In der That bedarf es jetzt kaum mehr eines Beweises, dass Erkrankungen der grauen Rückenmarkssubstanz und speciell die Atrophie der in den Vorderhörnern liegenden Ganglienzellen Muskelatrophieen im Gefolge haben. Processe, welche unbedingt vom Rückenmark ausgehen, dessen graue Substanz befallen und sich mit Muskelatrophieen verbinden, geben vollgültige Beweise. Ich nenne nur zwei Processe, die Syringomyelie und die chronische sklerosirende Myelitis des Halstheils, welche so häufig auf die graue Substanz übergreifen. Beide Processe führen zu evidenten und verbreiteten Muskelatrophieen, die mit der progressiven Form viele Aehnlichkeit darbieten. Allerdings muss die Frage noch aufgeworfen werden, ob die Form der Muskelerkrankung, welche nachweisbar die Folge von Atrophie der Ganglienzellen ist, auch derjenigen völlig entspricht, welche wir bei der progressiven Muskelatrophie vorfinden. Ich halte diese Frage noch nicht für entschieden, aber aus den bisher vorliegenden Beobachtungen ist wenigstens kein Grund zu entnehmen, dass wir sie verneinen sollten. Ebenso wie die Muskelatrophieen nach peripheren Lähmungen oft einen entzündlichen Charakter tragen und mit interstitieller Kernwucherung einhergehen, so ist es auch anzunehmen, dass die vom Rückenmark absteigenden Muskeldegenerationen einer Myositis entsprechen können, um so mehr, als nachgewiesen ist, dass sich in Folge von Myelitis leicht absteigende Myositis und Neuritis entwickelt (s. Bd. II, p. 137). Die neuropathische Theorie der Amyotrophieen beruft sich also auf unbezweifelte Thatsachen, und hat daher auch in den letzten Jahren in England, Frankreich und Deutschland zahlreiche Anhänger ge-

funden. Allein es kann doch nicht unbedingt gefolgert werden, dass alle Fälle von progressiver Muskelatrophie denselben Ausgangspunkt haben. Die ziemlich grosse Zahl von Beobachtungen, wo das Rückenmark nicht erkrankt gefunden wurde, muss entgegen gehalten werden. Wenn man auch berechtigt ist, für viele dieser Untersuchungen, besonders für die älteren, einzuwenden, dass sie nicht mehr genügen, wenn man selbst für die neueren auf die Schwierigkeiten der Technik in der Untersuchung des Rückenmarks hinweisen kann, so bleibt es immerhin misslich gegenüber bewährten Forschern eine solche Behauptung durchweg aufrecht zu erhalten. Die Möglichkeit, dass sich ein in den Muskeln oder motorischen Nerven beginnender chronisch-entzündlicher Process erst später auf das Rückenmark fortpflanzt, wird doch nicht so bestimmt in Abrede zu stellen sein, wie es Charcot thut. Die oft constatirte Entstehung durch Ueberanstrengung der Muskeln lässt trotz der Einwände von Gull an einen peripheren Ursprung denken. Ich möchte auch an eine andere kürzlich von mir publicirte Beobachtung erinnern, wo mir der Uebergang einer verbreiteten Neuritis auf das Rückenmark sehr wahrscheinlich ist.*)

Wir müssen noch die Erörterung zweier Fragen folgen lassen: 1) ob die bei der progressiven Muskelatrophie vorgefundene Rückenmarksläsion immer die gleiche ist oder ob verschiedene Formen vorkommen, welche derselben typischen Erkrankung entsprechen, und 2) welcher Natur der nachgewiesene anatomische Process ist.

Die erste Frage betreffend, so haben wir oben von den drei Processen, welche bei anscheinend typischen Fällen der progressiven Muskelatrophie nachgewiesen sind, den einen, die Syringomyelie, vorläufig ausgeschaltet, weil die Zahl der Beobachtungen nicht ausreicht zu entscheiden, ob sie den typischen Formen zuzuzählen ist. Ueber die beiden andern Formen ist die Entscheidung nicht leicht, ob sie zwei differenten Processen entsprechen oder nicht. Charcot hat in seinen neuesten Publicationen (Amyotrophies, Paris 1875, p. 205 ff.) die Behauptung aufgestellt, dass nur die zweite Form, welche ausschliesslich in einer Erkrankung der grauen Vorderhörner und deren Ganglienzellen, incl. der austretenden Wurzeln besteht, der typischen Form entspricht, die andern Fälle aber, welche neben der Alteration der grauen Substanz eine Degeneration der Seitenstränge ergeben haben, den deuteropathischen Formen angehört, von dem Aran-Duchenne'schen Typus vollkommen verschieden. Wir haben diese neue Auffassung des französischen Autors bereits oben berührt, uns ihr jedoch vor der Hand nicht anschliessen können. Weitere Erfahrungen und Untersuchungen werden erst endgültig darüber entscheiden können, ob zwei wirklich verschiedene Processe vorliegen und ob sie verschiedenen Krankheitsbildern entsprechen. Nach den bis jetzt vorliegenden Thatsachen glaube ich von der Auffassung und Darstellung Charcot's abweichen zu müssen.

*) Arch. f. Psych. u. Nervenkrankheiten. VI. p. 271.

Ich muss zunächst darauf hinweisen, dass die Beobachtungen, welche die Atrophie der grauen Substanz mit Degeneration der Vorderseitenstränge ergeben haben, bisher überall zur progressiven Muskelatrophie gezählt sind. Zuerst der ausgezeichnete Fall von Duménil, welchem sich die ersten Beobachtungen von Charcot und Joffroy,*) sodann meine Untersuchungen über Bulbärparalyse, endlich auch der Fall Kussmaul-Maier anschliessen. Alle diese Beobachtungen geben ein ziemlich übereinstimmendes Krankheitsbild einer mit progressiver Bulbärparalyse complicirten progressiven Muskelatrophie, sie sind bisher von allen competenten Autoren dazu gezählt worden. Nun hat Duchenne freilich, als er seine Beobachtungen über die Lippen-, Gaumen- und Zungenparalyse veröffentlichte, sie von der progressiven Muskelatrophie, die sich gelegentlich auch auf die Zunge etc. fortsetzen könne, unterschieden, und zwar dadurch, dass bei jener Form die Lähmung das Erste, die Atrophie das Zweite wäre, bei der progressiven Muskelatrophie dagegen die Atrophie das ausschliesslich Bestimmende. Diese Unterscheidungen sind namentlich auch gegen Duménil's Beobachtung geltend gemacht. Allein die späteren Autoren haben doch diese peniblen Unterschiede nicht angenommen, die progressive Bulbärparalyse ist vielmehr schon von Trousseau als eine Complication der progressiven Muskelatrophie angesehen worden. Ich habe in meinen früheren Beobachtungen gezeigt und werde in dem folgenden Abschnitt hervorheben, dass sich die Zeichen der Zungen- und Lippenatrophie als ebenso typische und constante Symptome der progressiven Bulbärparalyse erweisen, wie die Atrophie der Handmuskeln bei der typischen progressiven Muskelatrophie. Für eine Lähmung vor der Atrophie oder ausserhalb der Atrophie spricht in meinen Fällen absolut Nichts. Dasselbe ist in Betreff der begleitenden oder zum Theil voraufgehenden Erscheinungen der progressiven Muskelatrophie an den Armen zu sagen, nur an den Beinen sind die ersten Stadien der Muskelatrophie wegen der dicken Haut und des Fettpolsters nicht bestimmt nachzuweisen. Ich muss demnach auf meinem früheren Standpunkte verharren, dass der typischen mit progressiver Bulbärparalyse gepaarten progressiven Muskelatrophie eine Degeneration der grauen Substanz mit Atrophie der Ganglienzellen, sowie Degeneration der Hinterseitenstränge entspricht. Ich habe ferner oben meine Ansicht dahin ausgesprochen, dass ich meine Fälle und eine Anzahl fremder, z. B. Kussmaul-Maier, nicht zur Sklerose der Seitenstränge rechnen kann, sondern dass der Process in einer fettigen Degeneration der bezeichneten Partieen besteht. Die Fälle von primärer Sklerose der Seitenstränge scheinen zum Theil eine andere Entwicklung gehabt zu haben, führten jedoch schliesslich zu einem ganz ähnlichen Krankheitsbilde. Wenn man, von dem pathologischen Processe ausgehend, ein Krankheitsbild der Degeneration der Seitenstränge mit Atrophie der grauen Substanz auf-

*) Deux cas d'atrophie musculaire avec lésions de la substance grise etc. Arch. de physiol. II. 1869.

stellen will, so müsste dies, nach meiner Ansicht, die progressive Muskelatrophie mit oder ohne Bulbärparalyse sein. Das Krankheitsbild ist so typisch, dass die Diagnose des anatomischen Processes keine Schwierigkeit darbietet.

Von Beobachtungen reiner typischer progressiver Muskelatrophie ohne bulbäre Symptome kann ich selbst keine Untersuchungen beibringen. Wenn wir jedoch die sechs Fälle, auf welche Charcot seine Ansicht stützt, einer näheren Kritik unterwerfen, so können wir einige Bedenken nicht unterdrücken. Wie schon bemerkt, ist es Charcot nicht entgangen, dass in den beiden ersten Fällen die Beschreibung der weissen Rückenmarkssubstanz unvollkommen war, also der Schluss auf ihre völlige Integrität nicht ganz sicher ist. Duménil's Fall zudem bietet so grosse Uebereinstimmung in Verlauf und Symptomen mit seiner ersten Beobachtung, dass es bedenklich scheint, ihn als einen differenten Process anzusehen. Troisier's*) neuerdings publicirte Beobachtung scheint dem von Charcot gezeichneten Typus allerdings vollkommen zu entsprechen. Die Resultate der mikroskopischen Untersuchung können natürlich bei der bekannten Sicherheit des Autors keinem Zweifel unterliegen. Aber bei alledem ist der Beweis nicht geführt, dass es sich um einen ganz anderen Process handelt, wie in den besprochenen, mit Bulbärparalyse complicirten Fällen. Es ist natürlich, dass in den Fällen äusserster Verbreitung die Degeneration sehr viel deutlicher und intensiver war. In Fällen, welche weniger ausgebreitet sind, welche viel langsamer verlaufen, ist es nicht allein begreiflich, dass die Affection der grauen Substanz weniger stark auftritt, sondern auch dass die Theilnahme des Hinterseitenstranges viel geringer ist und selbst fehlen kann. In meinen Fällen von progressiver Bulbärparalyse handelte es sich schon um relativ geringfügige Degeneration der weissen Stränge: es ist mir daher nicht unwahrscheinlich, dass sie bei geringerer Intensität der Krankheit ganz fehlt. Spuren von Betheiligung der Seitenstränge lassen sich bei sehr genauer Untersuchung zuweilen noch nachweisen, so dass ich die Degeneration der Seitenstränge in diesen Fällen erst als eine weitere Folge von der Atrophie der grauen Substanz ansehen möchte. Ich stütze mich bei dieser Ansicht auf die Untersuchung eines Falles von (nicht typischer) Muskelatrophie, bei welcher ich im Rückenmark Schrumpfung eines grauen Vorderhorns mit mässiger Zellenatrophie fand, daneben auch eine Degeneration des Hinterseitenstranges, aber von so geringem Grade, dass sie sich nur durch eine gesättigtere Carminfärbung erkennen liess. Ich meine also, der Beweis ist noch nicht geführt, dass die von Charcot abgesonderten sechs Beobachtungen einem andern Process angehören, dass es sich nicht um nur graduelle Unterschiede handelt.

Wir kommen zur zweiten der obigen Fragen, welcher Natur der im Rückenmark vorgefundene Process ist, welcher Natur überhaupt der Process der progressiven Muskelatrophie. Nach Charcot

*) Progrès médicale. 1875. 17.

handelt es sich um eine primäre (protopathische) fortschreitende Atrophie der Ganglienzellen, welche das Resultat einer chronischen parenchymatösen Entzündung ist. Wir wollen hier nicht näher auf die Erörterung der Frage eingehen, ob man mit Recht von einer chronischen parenchymatösen Entzündung sprechen kann und wie sich eine solche von den Atrophieen und Degenerationen unterscheidet. Wir wollen auf die Bezeichnung hier so wenig ein grosses Gewicht legen, als wir es bei der parenchymatösen Sklerose der Hinterstränge gethan haben. Nur soweit muss die Benennung discutirt werden, als sie für das Verständniss von der Natur und Verbreitung des Processes von Wichtigkeit ist. Zunächst muss ich daran erinnern, dass die anatomische Alteration sich nicht gänzlich auf die nervösen Elemente beschränkt, sondern dass auch das interneuritische Gewebe durch die Entwicklung von Körnchenzellen betheiligt ist. In dieser seiner anatomischen Beschaffenheit bietet der Process eine unstreitige Aehnlichkeit mit der secundären Degeneration Türk's dar, bei welcher wir ja auch Atrophie der Nervenfasern und Auftreten von Körnchenzellen in der Zwischensubstanz vorfinden; auch darin besteht eine Uebereinstimmung, dass der Process gelegentlich bei grosser Intensität in eine entschiedene Sklerose übergeht. In Bezug auf die Verbreitung schliesst sich die Affection der weissen Stränge ebenfalls der Verbreitung der absteigenden Türk'schen Degeneration an, beide nehmen die Hinterseiten- und die innern Vorderstränge ein. Nur die Affection der grauen Substanz mit ihren Ganglienzellen findet keine Analogie. Immerhin können wir aber die anatomischen Processe vergleichen und uns aus denselben Gründen, wie bei der secundären Degeneration, für die Ansicht entscheiden, dass wir es mit einer (fettigen) Degeneration der motorischen Nervenbahnen zu thun haben. In den peripheren Nerven, besonders den vordern Rückenmarkswurzeln ist meistentheils die fettige Degeneration besonders deutlich, während in der grauen Substanz der Vorderhörner und den Stillingschen Kernen der Medulla oblongata die einfache Atrophie der Zellen vorherrscht und die fettige Degeneration (im interstitiellen Gewebe) unbedeutend und nebensächlich ist. Indem wir diese Ansicht acceptiren, wollen wir zugeben, dass ebenso wie bei der Türk'schen Degeneration auch hier die Ansicht eines chronisch entzündlichen Processes aus dem anatomischen Befunde wohl begründet werden kann und wollen daher ein grosses principielles Gewicht auf diese theoretische Frage hier nicht legen, wenn man eben nur den Thatsachen Rechnung trägt. Doch scheint es mir, darf durch die Bezeichnung chronische parenchymatöse Entzündung nicht präjudicirt werden, dass der Ausgangspunkt des Processes allemal derselbe ist. Dies folgt meines Erachtens aus den bisher vorliegenden Thatsachen noch nicht und ich halte es nicht für unwahrscheinlich, dass der hier vorliegende Process, der sich jedenfalls den neurotischen Atrophieen Virchow's anschliesst, an verschiedenen Punkten der Leitungsbahn beginnen kann, ehe er sich über die ganze Strecke, d. h. von der Peripherie durch die motorische Nervenfaser bis zur

centralen Ganglienzelle erstreckt. Bei dem langsamen Fortschreiten der Krankheit ist es wohl möglich, dass bereits die ganze Leitungsbahn ergriffen ist, also auch die centrale Ganglienzelle schon betheiligt ist, ehe der Process auf ein anderes Gebiet fortschreitet. Man wird daher in der grossen Mehrzahl der Fälle mit allem Grund schon frühzeitig eine Betheiligung der grauen Substanz des Rückenmarks voraussetzen können, allein dass sie nothwendig überall und von vornherein ergriffen ist, folgt nicht unbedingt aus den vorliegenden Thatsachen und ist jedenfalls schwer mit Entschiedenheit zu erweisen. Die Möglichkeit muss, wie ich glaube, zugelassen werden, dass der Process auf irgend einer Stufe stehen bleibt, während er in andern Fällen eine ungewöhnliche Intensität und Verbreitung erreicht. Ich möchte nun glauben, dass die Betheiligung der weissen Vorder- und Hinterseitenstränge erst das Resultat einer grossen Verbreitung und Intensität des Processes ist, daher sie nicht allein in ihrer Intensität wechseln, sondern auch in weniger verbreiteten Fällen ganz fehlen könnte. Aus diesen Gründen bin ich vor der Hand der Meinung, dass die Trennung zweier Formen, wie es Charcot fordert, noch nicht erwiesen und noch nicht geboten ist.

Nach diesen Erörterungen halte ich also die progressive Muskelatrophie für eine zuerst fettige, späterhin zuweilen auch sklerotische, fortschreitende Degeneration, welche sich über das Muskelsystem, die motorischen Nervenfasern. im Rückenmark auf die motorischen Ganglienzellen und die motorischen Leitungsbahnen erstreckt, sich also evident der Function anschliesst und schliesslich in den höchsten Graden die motorischen Apparate in ihrer ganzen Ausdehnung, inclusive der motorischen Kerne der Medulla oblongata ergreift, zur Atrophie bringt und in ihrer Function bis auf mehr oder weniger erhebliche Reste vernichtet. In solcher Weise bietet die Krankheit eine gewisse Analogie dar mit der progressiven Bewegungsataxie, welche nach unserer Auffassung die sensibeln Nervenwurzeln und die sensibeln Leitungsbahnen im Rückenmark ergreift, zur Atrophie bringt und in ihren höchsten Graden die ganze Sensibilität einschliesslich des Gesichtsinnes bis auf mehr oder weniger erhebliche Reste vernichtet. Die Verbreitung des Processes im Rückenmark hat dort eine gewisse Analogie mit der absteigenden, hier mit der aufsteigenden Degeneration Türk's, doch sind in beiden Fällen die Rückenmarkswurzeln mit ihren Ursprungsgebieten (dort die graue Substanz, hier die äussern Keilstränge) in das Bereich der Erkrankung gezogen. Bei dieser Analogie besteht ein bemerkenswerther Unterschied in dem anatomischen Processe, welcher bei der Tabes von vornherein ein sklerotischer zu sein scheint, bei der progressiven Muskelatrophie aber lange Zeit in einer fettigen Degeneration besteht. Wir wollen es unentschieden sein lassen, ob in dieser Verschiedenheit eine wesentliche Differenz der Processe zu suchen ist. Es kommen auch Fälle vor, wo sich bei der Tabes dorsualis in den Hintersträngen viel Körnchenzellen vorfinden, und die Alteration des Rückenmarks bei progressiver Muskelatrophie kann, wie es scheint, bei langer Dauer und grosser Intensität

in Sklerose übergehen. Jedenfalls stimmen die Processe nicht vollkommen überein. Dass sich beide mitunter verbinden können, dass eine gleichzeitige Atrophie der sensibeln, wie der motorischen Apparate eintreten kann, wurde schon bemerkt. Fälle, welche natürlich zu den intensivsten Erkrankungen des Rückenmarks gehören und den Patienten in den elendesten, hülflosesten Zustand versetzen. —

Als Beispiel begnüge ich mich den folgenden Fall anzuführen, welcher jedenfalls zur Gruppe der progressiven Muskelatrophie gehört, aber relativ frisch ist, daher ein befriedigendes Resultat der electrischen Behandlung ergab. Er ist ausgezeichnet durch ziemlich intensive neuritische Symptome und ist hervorgerufen durch Ueberanstrengung der Armmuskeln. —

Progressive Muskelatrophie aus Ueberanstrengung der Muskeln. Neuritische Symptome.

Patient, der 23jährige Student K. D., giebt an, dass er selbst stets gesund gewesen und in seiner Familie ähnliche Erkrankungen, wie seine jetzige nicht vorgekommen sind. In seinem 17. Jahre, als Patient sich in schnellem Wachsthum befand, entsinnt er sich eine gewisse Schwäche in den Kniegelenken gehabt zu haben, welche ihn beim Laufen und Klettern hinderlich war. Sie verging jedoch nach ca. 1/4 Jahr und hatte ebenso wenig wie eine später acquirirte syphilitische Affection irgend welche weitere Folgen. — Patient war von Jugend auf ein fleissiger Turner und Liebhaber aller Leibesübungen, wie Schwimmen, Reiten, Fechten und entsinnt sich nicht je nachtheilige Folgen davon gehabt zu haben, im Gegentheil wurde er dadurch gesund und kräftig. Er machte den Feldzug 1870/71 als Cavallerist mit und befand sich während der ganzen Zeit sehr wohl. Erst nach demselben, fast ein Jahr später bemerkte Patient zuerst am linken Oberarm in der Furche zwischen Deltoideus und Biceps eine gewisse Schwäche, die bei bestimmten Bewegungen, z. B. Anziehen des Rockärmels, Herablangen schwerer Bücher u. dgl. unbequem war und sich öfters zu einem leichten, nicht näher definirbaren Schmerz steigerte. Als Ursache dieser Affection weiss Patient nichts anzuklagen, giebt aber an, dass er schon als Gymnasiast gewohnt gewesen sei mit zwei 25 Pfund schweren Hanteln zu turnen, nach dem Kriege ist er zu 30 Pfund schweren übergegangen und hat länger als 1/2 Jahr täglich mit demselben die verschiedensten Manipulationen gemacht, bis ihn jener Schmerz zum Aussetzen zwang. Durch die Schonung, sowie durch eine spanische Fliege und Einreibungen verlor sich die Schwäche und nach ca. 3 Wochen begann Patient wieder zu turnen. Nach einer Pause von ca. 1 Jahr, jetzt vor 1/2 Jahr kehrte das Uebel in erhöhtem Maasse wieder, dies Mal im rechten Oberarm. Bald vermochte Patient kaum den nicht belasteten Arm ohne übermässige Anstrengungen über die Horizontale zu erheben, er konnte sich den Rock nicht mehr allein anziehen, von Turnen war gar keine Rede. Die Schwäche und ein empfindliches Schmerzgefühl war über die gesammte Muskulatur des linken Oberarms verbreitet und steigerte sich der Art, dass er mehrere Nächte im Schlaf gestört war. Gleichzeitig machte Patient die Beobachtung, dass die Muskulatur des Oberarms entschieden abmagerte. Der Arzt seiner Heimat erklärte das Uebel für Muskelrheumatismus, wandte Electricität an mittelst eines Rotationsapparates. Die Procedur war sehr schmerzhaft, hatte jedoch eine unverkennbare Besserung zur Folge, namentlich habe die spontane Schmerzhaftigkeit aufgehört und die Abmagerung sei zum Stillstand gekommen.

Da indessen das Uebel nicht gewichen war, so wandte sich Patient an mich. Die Untersuchung ergab folgenden

Status praesens. Patient ist ein grosser, kräftig gebauter junger Mann mit sparsamem Fettpolster, dünner zarter Haut, geringer Wangenröthe, hellbraunem Haar.

An beiden Armen ist die Muskulatur nicht besonders kräftig entwickelt. Bei genauem Vergleich findet man, dass am linken Arm der äussere Kopf des Triceps weit kräftiger entwickelt ist als rechterseits, während nach Angabe des Patienten früher das Umgekehrte der Fall war. Auch ist der rechte Triceps schlaffer anzufühlen, dieselbe Differenz lässt sich am Pectoralis major constatiren, welcher rechts entschieden magerer ist. Am Latissimus dorsi ist keine deutliche Differenz beider Seiten zu constatiren, doch giebt Patient an, dass er früher beiderseits viel kräftiger war, auch sei der Muskel jetzt gegen früher weich und schlaff. An den Vorderarmen ist die Muskulatur gut entwickelt, dagegen stechen wieder die magern Hände ab. Die Spatia interossea bilden besonders rechts seichte Gruben, auch die Daumenballen sind im Verhältniss zur allgemeinen Constitution entschieden spärlich. — Die Klagen des Patienten beziehen sich immer noch auf grosse Schwäche, besonders im rechten Arm, verbunden mit einem unbestimmten Schmerzgefühl zwischen Biceps und Deltoideus. Auch objectiv ist zu constatiren, dass die Kraft der rechtsseitigen Armmuskeln bedeutend geringer ist, als linkerseits. — Die Behandlung wurde mit dem constanten Strom eingeleitet (3 mal wöchentlich 12—20 Elemente ½ Stunde), RM-M-Ströme, auch die Galvanisation des Sympathicus wurde geübt, Patient zeigte sich aber dagegen sehr empfindlich. Diplegische Zuckungen waren nicht hervorzurufen. Die Erregbarkeit der Muskeln am rechten Arm zeigte sich herabgesetzt, indem rechts am correspondirenden Punkte 10, links 6 Elemente erforderlich waren, um eine wahrnehmbare Oeffnungszuckung zu erzielen.

Am 23. Mai klagt Patient auch im linken Arm, in welchem er eine auffällige Schwäche spüre, freilich lange nicht so wie rechts. Die Muskulatur ist beiderseits auf Druck entschieden empfindlich. Nach den electrotherapeutischen Sitzungen hat Patient das Gefühl grosser Ermüdung und Schwere in den Muskeln. Die Sitzungen wurden daher seltener und kürzer gemacht und alle Wendungen vermieden. Nach etwa vier Wochen (14 Sitzungen) verspürte Patient eine geringe Kräftigung, musste dann aber aus äusseren Gründen die Galvanisation drei Wochen aussetzen. In dieser Zeit, in welcher sich Patient im Uebrigen sehr schonte, er war vor jeder erheblichen Muskelanstrengung der Arme (auch vor Schreiben) gewarnt, war keine Verschlimmerung eingetreten, ja die Schmerzen hatten sich entschieden sehr ermässigt. Als aber die Therapie noch längere Zeit ausgesetzt wurde, erklärte Patient, dass die Kraft der Muskeln mehr abnehme und er verlangte wieder die Anwendung der Electricität. Die objective Untersuchung ergab jetzt (Ende Juli) eine Abnahme der Schmerzhaftigkeit der Muskeln gegen Druck, aber eine Zunahme der Abmagerung. Der Biceps und Pectoralis major, ebenso die Interossei und der Daumenballen zeigen rechts deutliche Abmagerung, links ist namentlich der Biceps noch magerer als der rechte und auch der äussere Kopf des Triceps ist verdünnt und schlaff. Auch die Musc. Supra- und Infraspinati scheinen beiderseits deutlich abgemagert; an den Rhomboidei, den Cucullaris und den Vorderarmen ist nichts nachweisbar. Die galvanische Prüfung der Muskeln ergab nun rechts und links am Oberarm und der Schulter fast gleiche Resultate und zwar, wie früher nur rechts, beiderseits 10 Elemente. Am Deltoideus, Biceps, Triceps und Cucullaris ist die Erregbarkeit rechts jetzt normal (4—6 El.), links herabgesetzt (8 El.). — Die jetzt eingeleitete galvanische Behandlung hatte einen sehr günstigen Erfolg, so dass Patient, als er Anfang October Strassburg verliess, zwar noch nicht geheilt, aber erheblich gebessert war. —

§ 2. Die progressive Bulbärparalyse.*)

Paralysie progressive de la langue, du voile, du palais et des lèvres (Duchenne). Paralysis glosso-labialis.

Geschichte der Krankheit.

Unter der Bezeichnung: Paralysie progressive de la langue, du voile, du palais et des lèvres beschrieb Duchenne in den Arch. génér. de med. 1861 und in der Electrisation localisée 1861 p. 621—650 eine bis dahin noch nicht unterschiedene Krankheitsform, von welcher er seit 1853 dreizehn Fälle beobachtet hatte. Die Krankheit begann in der Regel mit Lähmungserscheinungen von Seiten der Zunge: die Bewegungen derselben, die Articulation der Sprache, das Schlingen wurden behindert und der Speichel floss ab. Nächstdem folgen paralytische Symptome in den Muskeln des Gaumensegels, die Stimme wird näselnd, der Kranke verschluckt sich leicht, besonders Flüssigkeiten regurgitiren durch die Nase, das Gaumensegel hängt schlaff herunter, die Uvula steht schief, die Bewegungen durch Reflexreize scheinen jedoch nicht beeinträchtigt. Weiterhin betheiligt sich der Musc. orbicularis oris, der Verschluss des Mundes, die Articulation der Lippenbuchstaben ist behindert. Zuletzt entwickeln sich allgemeine Störungen der Respiration und Phonation: dyspnoische Anfälle treten ein, welche lebensgefährlich sein können. In Folge der erschwerten Nahrungsaufnahme tritt meistentheils Abmagerung und weiterhin Erschöpfung ein. Die Intelligenz bleibt intact. Die Krankheit schreitet unaufhaltsam fort, der Tod erfolgt in der Regel nach Verlauf von 1—3 Jahren. — Dieses äusserst prägnante Krankheitsbild ist von Duchenne zuerst mit Schärfe gezeichnet worden. Dass vor ihm schon derartige Fälle beobachtet sind, ist nicht zu bezweifeln. Trousseau giebt an schon im Jahre 1841 einen derartigen Fall gesehen und notirt zu haben, aber „er blieb ein todter Buchstabe". Aus der deutschen Literatur gehören sicherlich viele Fälle von Glossoplegie hierher, z. B. der in Romberg's Lehrbuch eingehender besprochene Fall (Magnus), aber die Schilderung der Symptome ist nicht genau genug um eine besondere Krankheit darin zu erkennen. Am entschiedensten schliesst sich dem Duchenne'schen Krankheitsbilde eine von Duménil 1859 publicirte Beobachtung an, welche die Complication dieser Krankheit mit progressiver Muskelatrophie darstellt. Duchenne erklärt diese Combination aber für eine rein zufällige, welche mit der Bulbärparalyse nichts zu thun habe. Die Differenz beider bestehe darin, dass die progressive Muskelatrophie eine Atrophie ohne Lähmung, die Zungengaumenparalyse aber eine Lähmung ohne Atrophie darstelle. Diese Unterscheidung hat sich nun aber als eine künstliche ergeben, sie scheint fast von der theoretischen Anschauung Duchenne's eingegeben zu sein, nach welcher die progressive Muskelatrophie als primäre Muskelkrankheit, dagegen die Zungengaumenlähmung als eine wirkliche Lähmung, als eine primäre Neurose aufzufassen sei. — Trousseau**) fand alsbald Gelegenheit das Duchenne'sche Krankheitsbild zu bestätigen und zu vervollständigen. Nur darin wich er von Duchenne ab, dass er die häufig beobachtete Combination mit progressiver Muskelatrophie nicht für zufällig ansah, sondern beide Krankheiten als Varietäten eines und desselben Krankheitsprocesses betrachtete. Auch hatte Trousseau Gelegenheit die ersten Autopsieen zu machen, deren Ergebnisse freilich wenig befriedigten. Er fand die Nervenwurzeln des Hypoglossus und Accessorius dünn, atrophisch, grau durchscheinend. Auch schien der Bulbus medullae in einem Falle abnorm derb, doch war diese Abnormität viel zu unsicher, um Bedeutung zu haben. Andere Spinalnerven wurden dünn und atrophisch gefunden. Die mikroskopische Untersuchung war mangelhaft und ergab nichts Bestimmtes.

In Deutschland wurde zuerst von Baerwinkel bei Gelegenheit eines Referates über die Duchenne'sche Krankheit hervorgehoben, dass die Symptome, insbesondere das Verhalten der electrischen Erregbarkeit auf einem centralen Sitz der Krankheit schliessen lasse und dass die eigenthümliche Verbreitung über die Gebiete des N. Hypoglossus, Facialis und Accessorius auf den Sitz in der Med. oblongata hinweise. Auch

*) Hierzu Taf. V, Fig. 2 u. 3.
**) Clinique médicale. 1868.

E. Schultz (Wien 1864) basirte auf einer analogen Schlussfolgerung, konnte aber in dem ihm zur Autopsie gekommenen Falle nur zerstreute und vereinzelte Körnchenzellen nachweisen. Wachsmuth unterwarf in einer kleinen Monographie*) das Krankheitsbild, dem er den jetzt fast allgemein gebrauchten Namen der progressiven Bulbärparalyse gab, einer eingehenden symptomatischen Analyse, aus welcher er folgerte, dass die Krankheit ihren Sitz in der Medulla oblongata in der Nähe der Stillingschen Nervenkerne haben müsse. Dieser Schluss hat sich seitdem als vollkommen richtig erwiesen, dagegen irrte er, wenn er einen Process, analog der grauen Degeneration der hintern Stränge als wahrscheinlich supponirte. Nachdem nunmehr die Aufmerksamkeit der Aerzte für diese Krankheit erregt war, wurde nicht allein das klinische Bild derselben vervollständigt, sondern bald auch eine bessere Einsicht des anatomischen Processes gewonnen. Charcot und Joffroy theilten 1869 die Ergebnisse der Untersuchung von zwei Fällen progressiver Muskelatrophie mit, welche auf Zunge und Lippen fortgeschritten war: ausser Atrophie der vordern Spinalwurzeln, sowie des Hypoglossus und Accessorius fanden sie Atrophie der Seitenstränge und hochgradige Atrophie der Ganglienzellen in den grauen Vorderhörnern. Der Befund im zweiten Falle war ganz analog. Ich selbst publicirte nach einer kurzen vorläufigen Mittheilung im Jahre 1870 ausführliche Untersuchungen über zwei tödtlich verlaufene Fälle von progressiver Bulbärparalyse,**) welche mich, unabhängig von den französischen Autoren, zu nahezu denselben Ergebnissen geführt hatten. Ausser der fettigen Atrophie der vordern Spinalwurzeln, des Hypoplossus, Accessorius und Facialis hatte ich Degeneration der Vorder- und Seitenstränge des Rückenmarks, Atrophie der Faserung in der Med. oblongata und Schwund der multipolaren Ganglienzellen in den Vorderhörnern und im Hypoglossuskern gefunden. Denselben Befund konnte ich etwas später noch in einem dritten Falle constatiren und vervollständigen. Ein vor nicht langer Zeit von Kussmaul***) und R. Maier†) in Freiburg beobachteter Fall hatte dasselbe Resultat der mikroskopischen Untersuchung ergeben, so dass hiermit die Sache genügend entschieden scheint.

Ehe ich zur Schilderung der Krankheit übergehe, gebe ich nachstehend die Krankengeschichte des dritten von mir untersuchten und publicirten Falles, welche in jeder Beziehung als typisch gelten und von der Entwicklung, dem Verlauf, der spätern Verallgemeinerung, sowie der Autopsie ein erschöpfendes Bild geben kann.

G. Sch., Rendant a. D., 62 Jahre alt, stammt von gesunden Eltern, sein Vater starb an Wunden, die er im Kriege erhalten, seine Mutter im 65. Lebensjahre an Lungenentzündung. Nervenkrankheiten sind in seiner Familie nicht vorgekommen, dagegen viele Halsleiden. Patient selbst hat vom 14. Jahre an an Husten und bis zum 33. Jahre auch an Drüsenanschwellungen am Halse gelitten. Seit 15 Jahren trat der Husten jeden Herbst und Winter auf. Im Jahre 1854 litt er lange Zeit an der Ruhr und war im Februar 1870 an einer Lungenentzündung krank. Schon seit vielen Jahren giebt er an, dass ihm zuweilen das Schlucken schwer geworden, besonders wenn er vorher geraucht hatte, die Speisen blieben ihm dann gleichsam im Halse stecken. Seit ca. 15 Jahren bemerkt er, dass er sich häufiger verschluckte als früher, er war einmal sogar dem Ersticken nahe, doch traten diese Beschwerden auch jetzt nur bei überstürztem Essen ein und nur wenige Male im Jahre. Eine Vermehrung der Schlingbeschwerden glaubt Patient in diesen 15 Jahren nicht bemerkt zu haben. An Kopfschmerz oder sonstigen Beschwerden hat er nicht gelitten. Seine Sprache war immer etwas langsam, er hatte nie eine sehr geläufige Zunge, ohne jedoch davon irgend welche Beschwerden zu verspüren. Im Jahre 1868, das sich durch einen sehr heissen Sommer auszeichnete, hatte er am 3. Juni Behufs Abhaltung eines Licitationstermins

*) Ueber progressive Bulbärparalyse und die Diplegia facialis. Dorpat 1864.

**) Vorläufige Mittheilung über progressive Bulbärparalyse. Arch. f. Psych. u. Nervenkrankheiten. II. p. 423. — Ueber progressive Bulbärparalyse. Ebendaselbst. II. p. 643—681. — Zur progressiven Bulbärparalyse. Ebendaselbst. III. p. 338—351.

***) Ueber die fortschreitende Bulbärparalyse. Volkmann's klinische Vorträge. 1873. No. 54.

†) Ein Fall von fortschreitender Bulbärparalyse. Virch. Arch. Bd. 61.

eine $2^1/_2$ stündige Reise in der Johannisburger Haide nach einem Dorfe unternommen, woselbst er in einem kleinen, mit Menschen überfüllten Stübchen von 10 Uhr Vorm. bis 8 Uhr Abends stark beschäftigt war und sich ungemein erhitzt hatte. Gleich nach beendigtem Geschäfte trat er den Rückweg auf einem offenen Wagen an, und war kaum $^1/_2$ Stunde unterwegs, als ein Gewitter ausbrach, von heftigem Regen und starkem Hagelschlag begleitet. Er wurde nicht allein gänzlich durchnässt, sondern da die Brücken über die Gräben zum Theil fortgerissen waren, zog sich die Fahrt sehr in die Länge. Nach 6stündiger Fahrt kam er 2 Uhr Nachts in seinem damaligen Wohnort an. Diese Reise beschuldigt Patient als Ursache seiner gegenwärtigen Krankheit. In den ersten Tagen darnach befand er sich allerdings ganz wohl, dann aber trat plötzlich ein Zahnschmerz auf der linken Seite ein, entsprechend einem hohlen Zahn. Zugleich fing Patient an beim Sprechen anzustossen, besonders bei den Buchstaben b und r. Auf der linken Seite der Zunge traten Blasen auf, wie man glaubte durch die Reibung der Zunge an dem schadhaften Zahne hervorgerufen. Der Zahn wurde befeilt, ohne dass die Störung des Sprechens aufhörte, im Gegentheil nahm sie langsam zu. Nach 4—5 Monaten bemerkte Patient, dass der Mund immer mit Speichel gefüllt sei, viel stärker, als früher, jedoch konnte er ihn noch gut herunterschlucken. Auch diese Beschwerden nahmen zu, 6—8 Monate nach jener Fahrt waren die Schlingbeschwerden soweit gesteigert, dass ihm nicht allein beim schnellen, sondern selbst bei langsamerem Essen die Speisen stecken blieben oder in die unrechte Kehle geriethen. Auch diese Beschwerden wuchsen fortwährend. Ziemlich gleichzeitig mit der Erschwerung des Schluckens trat auch eine beim Kauen ein, die Speisen im Munde liessen sich nur schlecht durch die Zunge bewegen. Am 1. Februar 1869, also 8 Monate nach jener Fahrt wandte sich Patient an einen Arzt, der ihm Galvanisiren verordnete. Damals giebt er an, konnte er noch ganz verständlich sprechen, nur langsam. Auch mit dem Essen ging es noch erträglich, wenigstens konnte er alles geniessen, nur verschluckte er sich oft. Speichelfluss war vorhanden. Bis zum Februar 1870, also ein ganzes Jahr wurde Patient nun galvanisirt, hatte aber auch nur einen längeren Stillstand des Processes erreicht. Trotzdem zeigte sich schon im April 1869 beginnende Lähmung der Lippen mit starkem Speichelfluss, im Juni 1869 Parese der linken Wange mit einem Gefühl beim Schliessen des Mundes, als ob die Kaumuskeln der linken Seite gelähmt oder wenigstens geschwächt seien. Im October wurde die Sprache ganz unverständlich und ungefähr im Januar 1870 wurde das Schlucken fester Speisen stark behindert. Im December 1869 hatte er das Unglück gehabt, des Abends auf einer mit Eis bedeckten Treppe auf den rechten Arm zu fallen. In Folge dessen bekam er Schmerzen in demselben und verspürte anfangs auch beim Aufheben ein Knacken im Schultergelenk. Diese Schwäche liess ein wenig nach, besteht aber bis jetzt fort. Der Arm magerte überdies ab. Im Februar 1870 erkrankte Patient an der Lungenentzündung, die ihn längere Zeit an's Bett fesselte. Während dieser Krankheit bemerkte er zuerst häufiges Eintreten von Wadenkrämpfen, an denen er nie früher gelitten. Diese sind seitdem oft wiedergekehrt. Als er das Bett verliess, zeigte sich eine Schwäche der Rücken- und Bauchmuskulatur, so dass es ihm schwer wurde sich aufzurichten, sowohl nach hinten, wie nach vorn. Dieselbe Schwäche fühlte er auch in beiden Beinen, doch war das linke stärker afficirt, auch hatte er in diesem vom Knie ab das Gefühl von Kälte, das sich auch auf die linke Fussseite fortsetzte. Die Muskelschwäche nahm nach und nach zu, so dass Patient das Gefühl hatte, als ob er vornüber fallen wollte, auch wurde es ihm schwer die Beine fortzubewegen. Schmerzen, Kriebeln oder Brennen hatte er weder im Rücken noch in den Beinen. Allmälig trat auch Abmagerung der Beine ein. Im Juni 1870 bemerkte Patient eine Schwäche der Nackenmuskulatur, und konnte den Kopf zwar nach allen Seiten hin bewegen, aber entschieden mit weniger Kraft als früher. Bald darauf stellte sich ein Schmerz im Nacken ein, der etwa dem 7. und 8. Halswirbel entspricht und sich nach beiden Seiten hin bis zur Seitenlinie erstreckt. Den eigentlichen Charakter desselben kann Patient nicht recht beschreiben, er bezeichnet ihn als „schmerzhaftes Gefühl". Am 31. October 1870 stolperte Patient beim Uebersteigen eines Rinnsteins und fiel auf die linke Seite der Brust. In Folge dessen bekam er ziemlich heftige Schmerzen, die das Aufheben des Armes hinderten, doch liessen sie späterhin nach. Mitte November stellte sich häufiger Husten ein, da der Speichel oft in die unrechte Kehle kam. Sinne und geistige Fähigkeiten intact. Auch der Charakter im Ganzen unverändert, obgleich Patient, der auch früher heftig war, seit seiner Krankheit viel öfter und heftigere Zornausbrüche darbietet.

Am 21. November 1870 wurde Patient in die medicinische Klinik aufgenommen.

Status praesens am 1. December 1870. Patient ist ein ziemlich grosser, gut und kräftig gebauter Mann, von gesunder Gesichtsfarbe und ziemlich guter Ernährung, Fettpolster nicht fehlend. Patient ist ausser Bette, Nachts liegt er horizontal, Tags aber sitzt er viel, meist angelehnt; er vermag herumzugehen. Temperatur normal, Haut nicht zum Schweisse geneigt.

Die Klagen des Patienten beziehen sich auf seine lähmungsartige Schwäche, besonders die Zungenlähmung. Die Function der vegetativen Organe im Ganzen ungestört, Harn ebenfalls von normaler Beschaffenheit. Thorax gut gebaut, Husten nur beim Verschlucken. Die Untersuchung der Lungen ergiebt nichts Abnormes. Herzdämpfung eher klein, Spitzenstoss undeutlich fühlbar, Herztöne rein und ziemlich laut, Radialarterie von mässiger Weite und Spannung. Was die Temperatur betrifft, so seien noch einige Vergleiche der rechten und linken Achselhöhle angegeben.

Am 11. December Vorm. R. 36,8. L. 37,2.
Nachm. „ 37,1. „ 36,8.

Untersuchung des Nervensystems. Sensibilität: Patient giebt an, jetzt gar keine Schmerzen zu haben, auch sind die Muskeln oder Gelenke nirgends empfindlich. Das Gefühl ist vollständig intact, nur im rechten Arm schienen Schmerzen vorhanden zu sein, besonders beim Heben in der Schulter.

Sensorium vollkommen frei. Gedächtniss, Urtheil, Wille gut, nur der Charakter hat sich insofern geändert, dass er mehr als früher zu Zornausbrüchen neigt. Stimmung etwas niedergeschlagen.

Gesichtsausdruck obgleich im Ganzen frei und intelligent, doch verändert. Das Spiel der Augen ist lebhaft, die Augenbrauen sind in die Höhe gezogen, die Stirne gerunzelt. Dagegen ist die untere Gesichtspartie erschlafft und von einem regungslosen, weinerlichen Ausdrucke, in hohem Grade ist die Mimik gestört und das Lachen besonders gleicht mehr einem stupiden Grinsen. Die rechte Nasolabialfalte ist verstrichen, die Lippen entbehren ebenfalls der normalen Falten. Wird der Mund zusammengekniffen, so geschieht die augenscheinlich mit besonderer Anstrengung, wobei die Unterlippe stark zittert und herabzufallen droht. Patient liebt es daher die Unterlippe oder den Unterkiefer mit mehreren Fingern zu stützen und hält dabei das Taschentuch fast beständig vor den Mund, um den abfliessenden Speichel aufzufangen.

Was die Sprache betrifft, so ist die Articulation so gut wie vollständig aufgehoben. Dagegen vermag Patient vollständig sich schriftlich auszudrücken, wobei niemals eine Verwechslung von Worten oder dergleichen passirt. Die Handschrift ist in Folge der Parese des rechten Armes etwas unsicher. Was zu ihm gesprochen wird, versteht Patient vollkommen gut, ebenso liest er vollkommen gut.

Die Sinne bieten nichts Abnormes. Das Sehen ist gut, die Bewegungen der Augen normal, der Orbicularis palpebr. zittert leicht, fungirt aber gut. Pupillen gleich. Auch die anderen Sinne sind intact.

Die Gesichtszüge nur wenig verzogen, eine Spur nach links hin. Die Bewegungen der untern Muskelpartieen sind unvollkommen. Zwar kann der Mund vollständig gut geöffnet, auch, zwar mit Anstrengung, geschlossen werden. Doch ist es dem Patienten absolut unmöglich ihn zuzuspitzen, ja selbst nur ihn zu verkleinern. Ihn in die Breite ziehen kann Patient, aber nur unbedeutend. Aufblasen der Backen unmöglich (bis vor 2 Monaten konnte Patient noch rauchen). In den Lippen, sowie in den Muskeln des Kinnes sieht man oft fibrilläre Zuckungen. Die Dicke sowohl der Oberlippe, wie der Unterlippe ist entschieden vermindert, der Muskelbauch in ihnen nicht zu fühlen. Die Kaumuskeln haben einen guten Umfang und contrahiren sich gut, doch erscheint der rechte Masseter etwas dünner, auch giebt Patient an, dass er auf dieser Seite eine gewisse Schwäche spüre. Die seitlichen Bewegungen des Kiefers sind unmöglich.

Auf dem Grunde der Mundhöhle, etwas zurückgezogen, liegt die Zunge, von erheblich verkleinertem Umfange und runzliger Oberfläche. Sie reicht nicht bis an die Zähne. Sie ist besonders im vordern Theile stark atrophisch abgeflacht, in ihrer linken Hälfte stärker als in der rechten. Die Bewegungen dieses Organs beschränken sich auf minimale Verschiebungen und Hebungen der Spitze. Stärkere Bewegungen der Zungenwurzel erfolgen mit Hülfe der Schlingmuskeln. Fast beständig sieht man lebhafte fibrilläre Muskelvibrationen, links noch stärker als rechts. Die Uvula und der weiche Gaumen hängen schlaff herab, die Gaumenbögen beiderseits gleich gewölbt. Auf Reizung des Pharynx erfolgt Bewegung des Schlundes, wie es scheint, etwas träge.

Abhängig von den Motilitätsstörungen der Zunge, der Lippen und des Gaumens beobachtet man a) fast fortdauerndes Speicheln; b) das Kauen ist sehr erschwert; c) das Schlingen in hohem Grade gestört. Flüssige Speisen fliessen leicht ab, so dass Patient mit hinten übergebogenen Kopfe, wie ein Vogel, trinkt. Feste Speisen schiebt er, um sie kauen zu können, mit einem Hornspatel zwischen die Zähne. Das eigentliche Schlingen ist mühsam, erschwert, die Bissen müssen äusserst klein und sehr feucht sein. Auf solche Weise verbraucht er viele Stunden des Tages zu dem mühsamen Geschäfte seine Nahrung zu sich zu nehmen. d) Die Sprache. Die articulirte Sprache ist fast vollständig unmöglich. Zuweilen gelingt es einige Laute hervorzubringen, die an Worte erinnern. Die Consonanten können fast gar nicht, die Vocale nur so mangelhaft wiedergegeben werden, dass man von Articulation eigentlich nicht reden kann. Dagegen ist Stimmbildung noch vorhanden, die hervorgestossenen Töne nicht heiser. Trotzdem muss die Bewegung der Stimmbänder gelitten haben, denn Patient ist nicht im Stande ordentlich zu husten, d. h. die Stimmritze fest zu verschliessen.

Die Bewegungen des Kopfes sind nach allen Richtungen frei, aber sehr schwach. Der Hals ist stark abgemagert, die Halsmuskeln dünn, zeigen lebhafte fibrilläre Zuckungen. Das Nicken und Schütteln des Kopfes geht sehr beschwerlich von statten. Patient vermag nur auf kurze Zeit den Kopf ohne Hülfe ruhig und gerade zu halten, er sucht ihn alsbald zu stützen oder anzulehnen.

Die Muskeln der Schulter abgemagert, öfters mit fibrillären Zuckungen. Der Thorax hebt sich bei tiefen Inspirationen gut, beim Husten contrahiren sich die Bauchmuskeln.

Die Extremitäten sind sämmtlich etwas abgemagert, am stärksten der rechte Arm und das rechte Bein. Der rechte Arm und die Hand bieten das vollständige Bild der progressiven Muskelatrophie, mit starkem Schwund des Daumenballens und Einsinken der Spatia interossea. Auch der Vorderarm ist viel dünner als links. Lebhafte fibrilläre Zuckungen. Die Oberschenkel nicht auffällig abgemagert, zeigen ziemlich häufig fibrilläre Zuckungen. Rückenmuskeln rechts etwas schwächer. Die angespannten Muskeln, auch die nicht auffällig atrophischen, haben überall nicht jene normale Härte eines gut gespannten Muskels, sondern fühlen sich weicher an. Das Aufstehen ist dem Patienten beschwerlich, die Haltung beim Stehen mit hinten übergebeugtem Oberkörper und vorgestrecktem Bauche, analog den Fällen von Pseudohypertrophie der Muskeln. Das Bücken ist dem Patienten anders nicht möglich, als dass er sich mit den Armen dabei stützt, besonders beim Aufrichten. — Der Gang ist schleppend, schwerfällig und langsam. — Die Sphincteren fungiren gut.

Es ist kaum nöthig, den weiteren Verlauf zu beschreiben, da schon in der obigen Schilderung der Zustand des Kranken traurig genug war. Die Fortschritte der Krankheit waren langsam, aber unaufhaltsam. Die Schwäche der Beine nahm so zu, dass das Gehen zunächst nur mit Unterstützung, zuletzt gar nicht mehr möglich war. Die Lähmung des rechten Armes erreichte den Grad, dass er ihn gar nicht erheben und nur mit der grössten Mühe schreiben konnte, um seine Gefühle und Klagen mitzutheilen. Das Essen, welches er kunstreich genug mit einem Hornspatel bewirkte, wurde durch die Schwäche des Armes und die Schwäche des Kopfes immer schwieriger, so dass es Stunden lang in Anspruch nahm und doch nur eine unvollkommene Ernährung bewirkte. In der letzten Zeit musste Patient gefüttert werden. Anfälle von Beängstigung traten nur selten ein und fast bis zuletzt brachte Patient die Nächte im Bett unter ziemlich gutem Schlafe zu. Der Verfall der Gesichtszüge steigerte sich immer mehr, aber das Sensorium blieb frei. Die Abmagerung und Schwäche nahmen zu, in der letzten Zeit war die Temperatur in der Achselhöhle subnormal, die Haut kühl, das Gesicht verfallen. Der qualvolle Zustand endigte durch den Tod am 17. Juni 1871, also wenig mehr als 3 Jahre nach dem Beginn der Krankheit.

Die Obduction wurde am folgenden Tage von Herrn Prof. Neumann gemacht. Aus dem eröffneten Rückenmarkscanal ergiesst sich sehr reichliches Blut, der Sack der Dura ist in seiner untern Partie mit etwas Flüssigkeit erfüllt. Die Dura ist derb, blass, an der Hinterfläche des Cervicaltheiles durch lockeres Adhäriren mit der Pia verwachsen. Die hintere Oberfläche des ganzen Rückenmarks zeigt nur mässig gefüllte Gefässe, die weichen Häute daselbst milchig getrübt. Das Rückenmark erscheint im Ganzen verkleinert, der Durchmesser verschmälert. Der Cervicaltheil ist stark abgeplattet. Die Consistenz in der Becken- und Cervicalanschwellung ziemlich derb, auch in den übrigen Theilen fest. Die Nervenursprünge der hinteren Fläche zeigen

keine pathologische Veränderung. An den vorderen Nervenwurzeln dagegen macht sich eine Verdünnung und ein etwas röthliches Aussehen im Gebiete der Halsanschwellung bemerklich. Auf Durchschnitten zeigt sich eine normale Zeichnung. Die graue Substanz ist leicht eingesunken, scharf abgegrenzt von der leicht hervorquellenden weissen Substanz. Die spinalen Ganglien sind von normalem Aussehen und normaler Grösse. — Das Gehirn zeigt an der convexen Oberfläche der Hemisphäre normal entwickelte Windungen. Die Hirnhäute getrübt, mit zahlreichen Pacchionischen Granulationen. Die Gefässe an der Oberfläche im Ganzen wenig gefüllt, auch die Gehirnsubstanz anämisch. Graue und weisse Substanz überall in der Rinde, wie in den grossen Hirnganglien scharf geschieden, übrigens an diesen Theilen keine sichtbare Veränderung, mit Ausnahme einer leichten Abflachung der untern Fläche der Medulla oblongata. Diese Abflachung erscheint rechts etwas stärker entwickelt als links. Durchschnitte durch die Medulla oblongata in der Höhe des Olivenkerns zeigen letztern auf der rechten Seite der Oberfläche etwas näher gerückt als links, so dass er hier nur von einem dünnen weissen Marklager bedeckt ist. — Die Wurzeln des Hypoglossus sind beiderseits im höchsten Grade atrophisch, auf äusserst feine röthliche Fäden reducirt. Ebenso tritt beiderseits eine starke Atrophie der Accessoriuswurzeln hervor. Auch Facialis und Glossopharyngeus sind verdünnt, wenn auch in geringerem Grade. —

Der vordere Theil der Zunge erscheint stark atrophisch. Die Schleimhaut an der Oberfläche derselben einen halben Zoll von der Spitze mit einer tiefen Narbe versehen. Auf dem Durchschnitt zeigt sich in diesem vordern atrophischen Theil die Muskulatur auf eine dünne blasse, gelbröthliche Muskelschicht unterhalb der Schleimhaut reducirt. Uebrigens wird die Substanz der Zunge hier von dem stark gewucherten interstitiellen Fettgewebe gebildet. —

Das Herz etwas unter normaler Grösse, die Muskelsubstanz ziemlich derb, braun. Lungen sehr blass, wenig pigmentirt, vollkommen gesund. Auch die übrigen Eingeweide normal. —

Die Nervenstämme des rechten Armes, sowie der Vagus und Sympathicus werden herausgenommen, sie zeigen makroskopisch keine auffällige Veränderung.

Mikroskopische Untersuchung (sogleich bei der Section). a) Die vordern Wurzeln der Cervicalnerven, welche verdünnt erscheinen, zeigen nach dem Zerzupfen unter dem Mikroskope eine ziemlich hochgradige Atrophie, mannigfaltige Zerklüftung des Marks und in reichlicher Menge fettigen Zerfall der Nervenfasern, zwischen ihnen ziemlich viel wellenförmiges Bindegewebe. — b) Abgestrichene, mit der Messerklinge abgeschabte Partieen von den vorderen und seitlichen Rückenmarkspartieen zeigen in ziemlich reichlicher Anzahl grosse Fettkörnchenhaufen, einzelne stark pigmentirte, aber sonst wohlerhaltene Nervenzellen. Die Gefässscheiden hier und da mit fettig-körnigen Auflagerungen. — c) Der Hypoglossus besteht zum bei Weitem grössten Theile aus nichts als wellenförmigen Bindegewebe, in welches einige schmale, in fettiger Atrophie begriffene, oder auch einige noch hier und da markhaltige Fasern eingebettet liegen. — d) Aehnliche aber geringere Grade der fettigen Atrophie finden sich in den Wurzeln des Accessorius und Facialis. — e) Die Fasern des Halssympathicus zeigen, wie gewöhnlich, verschiedene Dicke und Markreichthum, aber nirgends eine Spur von fettiger Degeneration oder etwa eine auffällige Verarmung an Fasern. Ebenso lässt das Ganglion cervical. super. nichts Abnormes erkennen. — f) Die Nerven des Achselgeflechts enthalten viel Fettgewebe, ziemlich viel dünne und auch einige fettige Nervenfasern, die grösse Anzahl aber wohlerhalten. — g) Die blassen Muskelfasern der Zungenspitze, reichlich mit Fett durchwachsen, sind grösstentheils sehr schmal, mit wenig blassrothem, quergestreiften Inhalt und vielen aufliegenden, zum Theil in dem Muskelinhalt selbst befindlichen körnigen Fetttröpfchen. —

Nach 24stündigem Erhärten in Alcohol erscheinen die Vorderstränge der Cervicalpartie klein und abgeplattet, so dass der Centralcanal von der vordern Fläche nur etwas mehr als 2½ Mm., von der hintern dagegen fast 5 Mm. entfernt ist. Der rechte Vorderstang ist flacher als der linke; die grauen Hörner sind von mässiger Grösse, das rechte etwas tiefer stehend, seine Substanz leicht grau-weisslich. Uebrigens bietet die weisse wie graue Substanz überall die gewöhnliche Färbung. Das rechte, tiefer stehende Vorderhorn ist in seiner Substanz verkleinert, von oben her durch die weisse Substanz herabgedrängt.

Nach der Behandlung mit Natron und Glycerin werden zunächst im Cervicaltheile zahlreiche Fettkörnchenconglomerate beiderseits in den hintern Seitensträngen

bemerklich, ferner zeigen sich zahlreiche Fetttropfen, mehr reihenweise angeordnet, entsprechend dem Faserverlaufe; endlich einzelne Fettkörnchenhaufen in der ganzen vordern grauen Substanz. Auch in der vordern Commissur sind sie zu bemerken, nach dem Faserverlaufe angeordnet. Die Ganglienzellen sind sparsam, stark gelbbraun pigmentirt. Die Gefässe zeigen nur geringe Veränderungen. — Im Brusttheile erscheinen die Vorderstränge ebenfalls sehr klein, die graue Substanz röthlich, das rechte Vorderhorn blasser und kleiner als das linke und nach hinten herabgezogen. Auch im Brust- und Lendentheile treten nach Natronbehandlung zahlreiche Fettgranulationen in den hinteren Seitensträngen hervor. In den Vorderhörnern des Brusttheils sind sie ziemlich reichlich anzutreffen, viel geringer im Lendentheile, sowie der innern Partie der Vorderstränge. Die grossen Ganglienzellen in den grauen Vorderhörnern sind überall stark pigmentirt, sehr sparsam im Brusttheile, ziemlich reichlich im Lendentheile. — Die Hinterstränge erweisen sich überall als vollkommen intact.

Die Untersuchung der Zungenmuskulatur geschah an feinen Schnitten, die von dem getrockneten Präparat genommen waren. An den vordern Partieen war die starke interstitielle Fettentwicklung, welche sich schon durch das gelbe reticulirte Aussehen zu erkennen gab, in sehr auffälliger Weise bemerklich. Grosse Haufen von Fettzellgewebe trennten die sparsam restirenden Muskelfasern. Diese selbst zeigten dieselben Veränderungen wie ich sie auch an den früheren Fällen von progressiver Atrophie der Zunge und Vorderarmmuskeln beschrieben habe, nämlich ungleichmässige Verkleinerung der Muskelprimitivfasern, bis auf äusserst schmale, blass gefärbte Schläuche, hier und da mit fettig-körniger Trübung; zwischen den atrophischen Fasern beginnende Fettentwicklung und Kernwucherung. Die Nervenfasern innerhalb dieses Muskelgewebes zeigten unzweifelhafte fettige Atrophie einzelner Fasern, aber ebenso unzweifelhaft viel geringer als in den Wurzeln des N. hypoglossus. Die hintern Zungenpartieen bieten dieselben atrophischen Processe, aber in weit geringerem Maasse als die vorderen.

Nach mehrwöchentlicher Erhärtung in chromsaurem Kali traten die helleren degenerativen Verfärbungen der Rückenmarksstränge hervor und entsprachen dem in den früheren Fällen beschriebenen Befund. Durch das ganze Rückenmark zeigten die hinteren Seitenstränge eine hellere Färbung, und sie enthielten auch, wie bereits angegeben, zahlreiche Fettkörnchenhaufen. Die helle degenerirte Partie entsprach dem zwischen Vorder- und Hinterhorn offenen Winkel, reichte aber nicht ganz an die Peripherie, sondern liess einen schmalen peripheren Streifen frei. In dem obern Cervicaltheil blieb noch immer ein Theil der reticulirten Zone neben dem Vorderhorn intact liegen. Die Degeneration der hintern Seitenstränge nahm an Grösse und Intensität von oben nach unten ab. Ausserdem zeigte in etwas weniger auffälliger Weise die ganze vordere Rückenmarkspartie eine hellere Färbung als die Hinterstränge. Diese Differenz war im untern Lendentheile kaum ausgeprägt, deutlich schon im Brust- und besonders im Halsmarke, die innern Vorderstränge boten nur im Brusttheile eine grössere Intensität der hellen Färbung dar. Weiter hinauf nach der Medulla oblongata zu blieb die hellere Färbung der vordern Partieen sehr auffällig und erstreckte sich durch die Kreuzungsstelle in die Medulla oblongata hinein, wo sie nun weiterhin sich nicht mehr deutlich markirte. Im Cervicaltheile war überdies eine Abflachung der Vorderstränge sehr bemerklich, so dass die Mittelgegend etwas eingezogen erschien und die Contour besonders nach rechts hin in ungewöhnlicher Weise abfiel. In der Medulla oblongata waren in analoger Weise die Pyramiden klein, abgeflacht, und die rechte kleiner und höher gerückt als die linke. Im Uebrigen bot die Zeichnung der Medulla oblongata für das blosse Auge auf der Schnittfläche keine auffälligen Abweichungen dar.

Die in Carmin gefärbten und nach der Clarkeschen Methode aufgehellten Schnitte lassen die schon beschriebene abnorme Zeichnung in viel prägnanter Weise hervortreten, indem sich die durch Chrom heller gelassenen Partieen dunkler roth färben und hervortreten. Diese Zeichnung war besonders an den hinteren Seitensträngen, im Brusttheile auch an den innern Vordersträngen deutlich, aber die ganze Vorderpartie des Brust- und Halstheiles, weniger des Lendentheiles, zeigte eine mehr gesättigte Carminfärbung als die intacten Hinterstränge. Auch in der Höhe der Kreuzung zeigen nicht nur die gekreuzten Stränge, sondern auch die reticulirten Seitenpartieen dieselbe dunkler rothe Färbung. Nach oben zu endlich in der Medulla oblongata bieten die Pyramiden dieselbe rothe Imbibition dar, übrigens färbt sich das Gewebe der Medulla oblongata im Ganzen röther als normal; weiter oben im Pons sind noch die Fortsetzungen der Pyramiden durch gesättigtere Carminfärbung ausgezeichnet, auch lassen sie nach Natronzusatz noch einzelne, nicht zu sparsame Fettkörnchenzellen erkennen.

Die graue Substanz erscheint nicht erheblich verkleinert, im Brusttheile ist das rechte Vorderhorn geschrumpft und tiefer stehend, im Cervicaltheile dasselbe in geringem Maasse. Die graue Substanz der Vorderhörner ist auffällig dunkel mit Carmin imbibirt und erscheint fein punktirt. Mit der Loupe betrachtet ist der Mangel an Ganglienzellen sehr auffällig. Während dieselben bei normalem Rückenmark in den Vorderhörnern sehr deutlich als rothgefärbte Punkte oder kleine Dreiecke sichtbar sind, so sieht man hier nur äusserst wenige derartige Zellen. Bei starker Loupenvergrösserung erschienen allerdings mehr Punkte, aber unverhältnissmässig klein. Besonders auffällig ist dies Verhältniss in der Höhe der Cervicalanschwellung, wo in der That nur sehr wenig Zellen in den Vorderhörnern existiren. Mehr sind in der Lendenanschwellung vorhanden, aber immerhin auffällig wenig gegen normale Rückenmarke. Im Brusttheil ebenfalls Verarmung an motorischen Zellen, die seitlichen Zellengruppen nach den Seitensträngen hin sind wohlerhalten, auch in den Clarkeschen Säulen sieht man ziemlich viel grosse, neben kleinen Ganglienzellen, innerhalb markhaltiger Fasern, so dass in diesen Partieen eine Atrophie der Zellen nicht stattzufinden scheint.

Bei schwacher mikroskopischer Vergrösserung (90) erkennt man allerdings eine grössere Anzahl von Ganglienzellen in den Vorderhörnern, aber sie sind klein, atrophisch, geschrumpft, stark pigmentirt, mit undeutlichen, dünnen Fortsätzen und nur wenige haben die Grösse und Gestalt der gewöhnlichen grosseen motorischen Ganglienkörper. Auch abgesehen hiervon ist die graue Substanz atrophisch. Die durch Chrom grünlich sich färbenden Nervenzüge fehlen, die ganze Substanz ist vielmehr dunkelroth, punktirt, fast netzförmig und lässt in den vordern Partieen die früher beschriebenen sternförmigen Elemente in mässiger Anzahl erkennen. Die degenenirten Partieen der weissen Stränge verhalten sich vollkommen wie in den früheren Fällen und verweise ich auf die dort gegebene Abbildung.

Die Medulla oblongata nun erscheint im Ganzen klein, besonders im Durchmesser von vorn nach hinten verkürzt. Auffallend klein sind die Pyramiden und hier wiederum die rechte kürzer und höher stehend als die linke.

An den carminisirten und aufgehellten Schnitten besteht eine abnorme dunklere Färbung der Pyramiden, während die Oliven sich vollkommen normal verhalten, auch ganz normale Zellen erkennen lassen. Bei der Loupenbetrachtung fällt vor allen Dingen die Atrophie des Hypoglossus auf. Seine sonst sehr deutliche Faserung vom Eintritt der Wurzeln bis zum Hypoglossuskern fehlt an vielen Schnitten gänzlich, ist an andern, besonders nach oben zu eben nur angedeutet. Auch die einstrahlenden Fasern des Vagus und Accessorius, sowie nach oben zu die des Facialis zeigen eine analoge atrophische Beschaffenheit, welche allerdings der des Hypoglossus bei Weitem nicht gleich kommt. Die Fibrae arcuatae der Medulla oblongata sind gleichfalls atrophisch, deutlich dünn; gut ausgeprägt dagegen ist die Zeichnung und Faserung der den hintern Hörnern und Strängen entsprechenden seitlichen Partieen der strickförmigen Körper.

Vor allem auffällig ist die Atrophie des Hypoglossuskernes. Da wo die Fasern dieses Nerven endigen neben der Raphe erkennt man mit Loupenvergrösserung in normalen Rückenmarken deutlich die grossen Zellenhaufen des Hypoglossuskerns.*) Statt dessen sieht man hier eine punktirte, netzartige Beschaffenheit, ähnlich wie sie die Vorderhörner des Cervicaltheiles darbieten, starke Loupen- wie schwache mikroskopische Vergrösserung lässt nur sehr wenig grosse motorische Zellen, eine grössere Anzahl kleiner geschrumpfter und pigmentirter Zellen erkennen. Nach oben zu wird die Zellenatrophie geringer. Nach aussen, nach dem Kern des Vagus und Accessorius ist die Anzahl der Zellen grösser, aber viele stark pigmentirte darunter. Stärkere mikroskopische Untersuchung giebt weiter keine Aufschlüsse.

Schnitte durch die Nervenstämme des Armgeflechtes lassen eine nicht unbeträchtliche Atrophie in denselben erkennen. Zwischen den markhaltigen Querschnitten liegen rothgefärbte atrophische Gruppen, welche eine bestimmte Anordnung nicht erkennen lassen, übrigens an Anzahl in den verschiedenen Bündeln ziemlich different verbreitet sind. Fettiger Zerfall ist in ihnen nicht entwickelt.

Die Spinalganglien des Rückenmarks lassen nichts Abnormes erkennen.

*) Taf. V, Fig. 3.

Symptomatologie.

Die Krankheit beginnt nach Duchenne's Schilderung in der Regel mit Lähmungserscheinungen in der Zunge. Die Bewegungen derselben werden langsam und schwerfällig, die Articulation wird undeutlich, das Schlingen behindert und der Speichel fliesst ab. Alsdann stellen sich Paralysen in den Muskeln des Gaumensegels ein, in Folge deren die Stimme näselnd wird, Verschlucken eintritt, besonders Flüssigkeiten durch die Nase regurgitiren. Die Uvula hängt herunter oder weicht nach einer Seite ab, die Gaumenbögen stehen schief. Weiterhin nimmt der Orbicularis oris Theil, wodurch die Sprache, die Mimik und das Schlucken noch mehr leidet. Endlich entwickeln sich Störungen der Phonation und der Respiration, letztere setzen gefahrdrohende dyspnoische Anfälle. Im letzten Stadium, zuweilen schon frühzeitig, verallgemeinert sich die Krankheit und verbindet sich mit einer weit verbreiteten progressiven Muskelatrophie.

Der Anfang der Krankheit ist in der Regel allmälig. Die ersten Symptome sind so unbedeutend, dass sie längere Zeit nicht beachtet werden. Sie bestehen in einer leichten Behinderung beim Sprechen, welche als zufällig und vorübergehend oder für die Folge des Anstossens an einen scharfen Zahn etc. angesehen wird. Dazu gesellt sich ein Gefühl von Druck und Schwere im Halse, ebenfalls ein Symptom von geringer Intensität. Erst durch ihr hartnäckiges Fortbestehen und Fortschreiten erregen diese Symptome die Aufmerksamkeit. Mitunter beginnt die Krankheit plötzlich, z. B. bei einem meiner Kranken mit einem plötzlichen Anfall von Dyspnöe, welcher bald vorüberging und sich erst nach längerer Zeit wiederholte. In Kussmaul's Falle stellten sich die ersten Symptome des erschwerten Sprechens während der Predigt ein. Ein wirklich apoplektiformer Anfall wird von Wilks und in einem Falle von Joffroy und Duchenne angegeben, doch scheint mir der directe Zusammenhang des Anfalls mit der progressiven Bulbärparalyse nicht ganz evident. Weiterhin entwickeln sich nun die Symptome in auffälliger Weise zuerst im Gebiete der Zunge. Gestörte Function und erschwerte Beweglichkeit macht sich geltend, häufig verbunden mit einem Gefühl von Schwere, Druck und Spannung in der Zunge selbst und im Schlunde, welches sich bis in den Nacken und die vordere Halspartie zieht. Auffällig ist alsbald die Störung der Sprache: sie wird langsamer und undeutlich, und da der Kranke mit grösserer Anstrengung spricht, so ermüdet er leicht. Die Undeutlichkeit betrifft zuerst einzelne Buchstaben. Nach Kussmaul verliert der Patient zuert das R und Sch, d. h. diejenigen Laute, welche das Kind zuletzt aussprechen lernt, dann folgen das S, L, K, G, T, später D und N. Von den Vokalen wird durch die Zungenlähmung das J unmöglich. Geht nun weiterhin auch die Lippenarticulation verloren, so wird O und U, später J und E unmöglich, das A bleibt so lange als überhaupt noch Phonation besteht. Von den Consonanten

wird durch die Affection der Lippen die Bildung von P und F, später von B und M, zuletzt von W behindert. Tritt noch Lähmung des Gaumensegels hinzu, so wird die Sprache näselnd. Geht endlich das Vermögen der articulirten Sprache gänzlich verloren, so restirt nur noch die Möglichkeit grunzende, unarticulirte Laute hervorzubringen, welche kaum noch einen Anklang an Worte haben und nur von einer aufmerksamen, eingeübten Krankenpflege verstanden werden.

Zur Sprachstörung gesellen sich die Schlingbeschwerden, welche ebenfalls vorzüglich, aber nicht ausschliesslich, von der Zungenlähmung abhängig sind. Der schwerbewegliche, geschwächte Zungenmuskel vermag nicht mehr den Bissen kräftig gegen den Schlund zu schieben und zu verschlucken. Der Abschluss des Schlundes ist unvollkommen, die Massen, besonders flüssige gerathen in den Kehlkopf oder in die Nasenhöhle: der Kranke verschluckt sich. Auch dadurch ist die Deglutition beeinträchtigt, dass die schwer bewegliche Zunge den Bissen nicht gehörig im Munde herumwälzen und gegen den Schlund schieben kann. Folge des erschwerten Schlingens ist nun auch der Speichelfluss, welcher im Tage besonders stark ist, Nachts, wo der Speichel von selbst nach hinten fliesst, weniger hervortritt. Beiderlei Beschwerden steigern sich im Verlaufe der Krankheit. Das Speicheln wird so stark, dass der Speichel fortdauernd, besonders beim Sitzen aus dem Munde herausfliesst, weil der Mund durch die atrophischen Lippen nicht mehr geschlossen werden kann. Daher sitzen nun die Kranken immer so da, dass sie ein Tuch vor den Mund halten und das Kinn mit der Hand unterstützen. Das Kauen wird mehr und mehr behindert, da die Zunge am Boden der Mundhöhle festliegt und das Herumwälzen des Bissens nicht mehr besorgen kann. Die Kranken bedienen sich daher der Finger oder eines Spatels, um die Thätigkeit der Zunge in dieser Beziehung zu ersetzen. Sie schieben auf solche Weise auch den Bissen in den Schlund und bringen ihn herunter. Die reflectorische Schlingbewegung erhält sich lange, wenn sie auch unsicher und oft von Verschlucken begleitet wird. Um diese Zeit wird das Kauen und Schlucken zu einer mühsamen, langwierigen Arbeit. Die Kranken verwenden fast den ganzen Tag darauf, ermüden dazwischen oft und gelangen doch nur zu einer kümmerlichen Ernährung.

Hierzu gesellen sich nicht constant, aber doch häufig und zuweilen frühzeitig Störungen, welche eine Betheiligung des Accessorius andeuten. Die Fähigkeit leidet, die Stimmbänder völlig zu schliessen, die Stimme wird daher schwach, rauh, etwas heiser, zeitweise wird die Stimme ganz klanglos und im weiteren Verlaufe kommt es öfters so weit, dass die Phonation bis auf geringe Reste verloren geht. Der Husten bleibt lange Zeit kräftig und klangvoll, aber weiterhin wird er matt, tonlos und gegen das Ende hin ist er oft gar nicht mehr möglich: der Verschluss der Stimmritze ist so unvollkommen, dass Speisebröckel in die Luftwege gerathen und Bronchopneumonie sich entwickelt.

Die bisher bezeichneten Functionsstörungen, wie sie sich von kleinen Anfängen, unaufhörlich fortschreitend entwickeln, deuten auf die Affection des Zungenmuskels, des Gaumens, der Lippen und endlich des Kehlkopfs, also des N. Hypoglossus, Facialis und Accessorius. Untersucht man die betreffenden Muskeln, so lässt sich an ihnen neben der gestörten Function constant und schon frühzeitig deutliche Atrophie nachweisen: sie werden dünn, schlaff anzufühlen und besonders bei der Contraction bieten sie nicht die derbe Resistenz eines kräftigen Muskels, contrahiren sich nicht zu normal runden Bäuchen, sondern sie nehmen nur mässig an Derbheit zu, bleiben schlaffe, teigig anzufühlende, platte Massen und können nur kurze Zeit in dem derberen Zustande der Contraction erhalten werden. Durch die Schleimhaut schimmern sie nicht mit der normal rothen, sondern einer blassen Farbe hindurch und lassen fast fortdauernd oscillatorische Zuckungen erkennen. Ihre Function ergiebt sich überall als matt, kraftlos, wenig ausdauernd, jedoch nur in den äussersten Graden völlig vernichtet. Die Zunge zeigt in der Regel zuerst die gestörte Beweglichkeit; sie kann nicht mehr mit der normalen Geläufigkeit hin und her bewegt, ausgestreckt, hinauf- und hinabgekrümmt, zugespitzt werden etc.: Alles dies geschieht langsamer, schwerfälliger und mit sichtlicher Anstrengung. Weiterhin wird ihre Bewegung deutlich beschränkt, sie kann nicht mehr vollkommen ausgestreckt oder nicht völlig mit der Spitze nach dem Gaumen zu gehoben werden, auch die seitlichen Excursionen sind geringer. Die Atrophie der Zungenmuskulatur wird mehr und mehr deutlich. Sie wird entschieden kleiner, kürzer und platter, die Schleimhaut der Oberfläche runzelt sich und bekommt zuweilen Furchen, die fast wie Narben aussehen. Aber schon viel früher, als das Volumen der Zunge abnimmt, wird sie weicher, schlaff, entbehrt bei der Contraction der normalen Derbheit, alles Erscheinungen, welche an der Zungenspitze zuerst und am deutlichsten zu constatiren sind. In den ausgebildeten Stadien der Krankheit ist die geschrumpfte und schwammige Beschaffenheit des Zungenmuskels sehr auffällig, auch hier in der vordern Hälfte am stärksten, zuweilen auf einer Seite intensiver; lebhafte fibrilläre Zuckungen durchsetzen die restirenden Muskelfasern. Gegen die Wurzel hin wird die Form und Consistenz der Zunge mehr normal. Die electromuskuläre Erregbarkeit erhält sich lange intact, erst in den vorgerücktesten Graden der Atrophie wird eine Herabsetzung derselben deutlich. Fast immer kann man noch, wie E. Schultz zeigte, durch Reizung vom Hypoglossus aus Schlingbewegung erzeugen. Eine Erhöhung der galvanischen Erregbarkeit (sog. Entartungsreaction) ist nicht beobachtet. Ganz ebenso, wie die Zunge, verhalten sich die der Untersuchung zugänglichen Lippenmuskeln: ihre Bewegung wird schwer, ihre Kraft wenig ausdauernd. Ausser der Sprachstörung macht sich eine Schwierigkeit bemerklich, den Mund fest zu verschliessen und die Lippen zuzuspitzen, weiterhin wird der Mund fast nie verschlossen, die Unterlippe hängt herab. Auch hier ist frühzeitig die Atrophie der Muskeln durch die Betastung zu

constatiren. Der Lippensaum, den man bequem zwischen den Fingern fühlen kann, ist dünner, platter, weicher geworden, die Lippen fühlen sich schliesslich wie dünne häutige Falten an, beim Versuch den Mund zuzuspitzen, ergiebt sich ein dünner, schlaffer Muskelbauch, dessen Derbheit durch die Contraction nur wenig zunimmt und wenig Energie zeigt. Sehr bald verschwindet die durch den Willen gesetzte Contraction der Muskeln, es fehlt die Energie und die Ausdauer. Auch diese Muskeln werden von fibrillären Zuckungen erschüttert und behalten ihre electrische Erregbarkeit bis zu den allerhöchsten Graden der Atrophie. An den übrigen Muskeln des Gaumens und des Halses, welche in den Process hineingezogen werden, ist die Abnahme des Volumens und der Consistenz durch die Palpation nicht zu constatiren, aber in Bezug auf die übrigen Symptome bieten sie die ganz gleichen Verhältnisse dar.

Wichtig sind die Functionsstörungen, welche von der verminderten Kraft der Lippenmuskeln abhängen. Der feste Verschluss des Mundes leidet, die sichere und feste Articulation der Lippenbuchstaben ist beeinträchtigt. Die Bewegung der Lippen beim Sprechen, beim Lachen ist erschwert und ungelenk, das Zuspitzen des Mundes wird unmöglich. Der mimische Gesichtsausdruck leidet schon jetzt, der Mund wird schlaff, weinerlich herabhängend, schliesslich kann der Mund gar nicht mehr oder nur vorübergehend mit sichtlicher Anstrengung geschlossen oder zugekniffen werden, alsbald sinkt die Unterlippe herab. Die Folge dieses ungenügenden Verschlusses ist, dass der Speichel fortdauernd abfliesst.

Auf die übrigen Muskeln des Gesichts pflegt sich der Regel nach die Atrophie nicht zu verbreiten. Die Muskeln der Nase und Wange scheinen keine auffällige Atrophie zu erleiden; die Muskeln der Stirn und der Orbicular. palpebr. sind entschieden intact und contrastiren lebhaft mit der Schlaffheit der untern Gesichtsmuskeln. Ebenso bleiben die Augenmuskeln intact und die Augenbewegungen lebhaft. Nur in einem Falle von Hérard wurde Strabismus divergens eines Auges beobachtet. Dagegen nehmen ziemlich häufig die vom Facialis versorgten Gaumenäste Theil: die Gaumenbögen und die Uvula hängen schlaff herunter: in Folge dessen tritt leicht Verschlucken ein und die Flüssigkeiten regurgitiren durch die Nase, die Sprache wird deutlich näselnd. — Mitunter nehmen die Kaumuskeln an der Atrophie Theil, sie werden schlaff, das Kauen mühsam, der contrahirte Muskel verliert seine Derbheit, doch scheint es nicht zu den höchsten Graden der Atrophie zu kommen. Was endlich den Kehlkopf betrifft, so ist die Functionsstörung durch die veränderte Stimme und laryngoskopisch durch die unvollkommene Bewegung der Aryknorpel und der Stimmbänder zu controlliren, eine Atrophie ist an diesen Muskeln nicht erkennbar.

Die eigenthümliche Verbreitung der Muskelatrophie bedingt einen sehr eigenthümlichen charakteristischen physiognomischen Gesichtsausdruck, auf welchen ich schon früher aufmerksam gemacht habe. Die Züge der untern Gesichtshälfte sind atrophisch, regungslos, hängen schlaff herunter und bilden eine nur durch den

Zug der Schwere bedingte tiefe Naseolabialfalte, die schmalen blassen Lippen sind regungs- und ausdruckslos, die Unterlippe hängt schlaff herunter und der Mund steht halb offen oder die Lippen sind mit Anstrengung aneinander gepresst. So bekommt das Gesicht in seiner untern Mund- und Kinnpartie einen schlaffen, weinerlichen, bekümmerten und zugleich regungslosen Ausdruck. Dazu kommt, dass der Speichel fast beständig abfliesst und der Patient, um ihn aufzufangen und den matten Kiefer zu stützen, fast beständig mit dem Taschentuche in der Hand dasitzt und das Kinn unterstützt. Mit diesem schlaffen, fast todten Ausdruck der untern contrastirt nun lebhaft die obere Gesichtshälfte. Die Stirn ist fast immer gerunzelt, die Augenbrauen erhoben, gleichsam um dem Herabfallen des untern Gesichtes entgegen zu arbeiten, die Augen sind dadurch gross aufgemacht, ihre Bewegungen vollkommen frei. Der Ausdruck der Augen ist um so lebhafter, als der Patient bei der beeinträchtigten Sprache mit den Augen sich verständigen, gleichsam sprechen will.

An diese typischen Symptome der Krankheit schliessen sich noch einige andere an: In der Regel sind bei voller Entwicklung der Krankheit auch die Muskeln, welche Kopf und Hals verbinden, afficirt: die Muscc. recti et obliqui capitis. Sie sind allerdings der manuellen Untersuchung nicht direct zugänglich, allein die auffällige Abmagerung des Halses beweist die in ihnen fortschreitende Atrophie, die von ihnen abhängige Functionsstörung macht sich bemerklich, indem die Bewegungen und die Haltung des Kopfes unsicher werden. Das Drehen, das Beugen des Kopfes wird langsam und beschwerlich, beim freien Halten schwankt und zittert der Kopf, so dass ihn der Patient gerne anlehnt oder durch die unter das Kinn gelehnte Hand stützt. Der mimische Ausdruck leidet, indem das Schütteln und Nicken des Kopfes nicht wohl mehr geht, obgleich der Patient bei seiner Anarthrie dieser mimischen Zeichen sehr bedarf. Das Nicken geschieht langsam und schwerfällig mit der Stütze der Hand, das Schütteln aber geschieht unter Mitbewegung der Schulter, ja hauptsächlich mit den Schultern.

Störungen der Respiration entwickeln sich gewöhnlich erst in dem späteren Stadium der Krankheit, zuweilen schon frühzeitig. Die Respiration wird unregelmässig, frequent, oberflächlich. Mitunter kommt es zu dyspnöetischen Anfällen, welche lebensgefährlich sind und einige Male in einem relativ frühen Stadium der Krankheit den Tod herbeigeführt haben (Duchenne).

Was die Sensibilität betrifft, so haben die Symptome dieser Sphäre zwar eine untergeordnete Bedeutung, sind aber doch nicht zu vernachlässigen: sie sind bereits von Duchenne und Trousseau angegeben. Sie bestehen in einem peinlichen Gefühle von Druck und Spannung in den atrophirenden Muskeln der Zunge, des Schlundes; sie treten auch im Nacken, im Hinterhaupt, in der vordern Halspartie auf und können sich bis in die Stirne erstrecken. Das Gefühl von Spannung und Druck nimmt durch die Thätigkeit der Muskeln bedeutend zu, z. B. in der Zunge durch Sprechen. Von

einigen Kranken sind reissende Schmerzen im Nacken. Hinterkopf bis zur Stirne angegeben. Deutliche objective Störungen der Sensibilität sind bisher nicht constatirt.

Die Intelligenz bleibt bei dieser Krankheit intact. Es ist kein Beispiel von Complication mit Geisteskrankheit bekannt. Auch Gedächtniss und Urtheil leiden nicht. — Das Allgemeinbefinden ist ebenfalls lange Zeit intact, die Ernährung gut, der Schlaf normal, das Aussehen gesund und blühend. Auch die Leistungsfähigkeit leidet nur in Bezug auf die Sprache. In seltenen Fällen wird das Allgemeinbefinden früher oder später durch die asthmatischen Anfälle gestört und weiterhin leidet die Ernährung durch die Mühsamkeit des Schluckens.

Fast immer nun, wenn nicht frühzeitig der Tod durch eine intercurrirende Krankheit erfolgt, verbindet sich die progressive Bulbärparalyse mit progressiver Muskelatrophie. Als typisch kann man solche Fälle, wie der obige, betrachten, wo nach Jahre langem Bestehen der Bulbärparalyse die progressive Muskelatrophie auftritt. In andern Fällen aber ist schon frühzeitig eine geringe Betheiligung der Hände oder eines Armes zugegen oder endlich die Erscheinungen der progressiven Muskelatrophie bestanden zuerst und complicirten sich bald mit der Bulbäraffection. Die Fortschritte entsprechen nun der progressiven Muskelatrophie und führen schliesslich zu einer allgemeinen Betheiligung des ganzen Muskelsystems. Arme und Beine nehmen an der Atrophie Theil und verfallen einer fortschreitenden allmäligen Erlahmung. In diesem letzten Stadium, welches sich noch eine Reihe von Monaten hinziehen kann, bieten die Patienten einen äusserst elenden, jammervollen Zustand dar, indem ihre spontane Muskelthätigkeit bis auf kleine Reste erloschen ist. Die Arme und Beine sind fast gelähmt, sie können nicht gehen, nicht stehen, ja nicht mehr allein sitzen, sie liegen schliesslich im Bett oder in halbsitzender Stellung auf einem Sopha. Die Arme haben nicht mehr so viel Kraft, um ihnen zur Stütze zu dienen oder die Speisen zum Munde zu führen. Der Kopf kann nicht gehalten, nicht erhoben werden, die Sprache ist bis zu einem unverständlichen Grunzen erloschen und nicht einmal der Ausdruck des Gesichtes, nicht das Nicken und Schütteln des Kopfes kann die Gedanken und Wünsche kund geben, nur das Spiel und der Ausdruck der Augen ist erhalten und bildet das einzige Mittel, wodurch der Kranke noch mit der Umgebung communicirt. In diesem elenden Zustande verharrt der Kranke noch längere oder kürzere Zeit, bis die Erschöpfung oder eine Bronchopneumonie ihn erlöst.

Pathologische Anatomie.

Wir können uns kurz fassen, da schon in der geschichtlichen Uebersicht und in dem obigen Krankheitsfalle das Nothwendige angegeben ist, übrigens der Process mit der progressiven Muskelatrophie ganz übereinstimmt.

1. Die Muskeln zeigen denselben Process der Atrophie und interstitiellen Verfettung, wie die progressive Muskelatrophie. Besonders intensiv ist die Degeneration der Zunge, vornehmlich der Zungenspitze, häufig mit starker Lipomatose. Sie besteht oft aus nichts als einem schwammigen, reticulirten, grobmaschigen Fettgewebe, in welchem nur hier und da einzelne Reste von Muskelfasern auftauchen. Nach der Wurzel zu nimmt die Verfettung ab. Die Muskelfasern sind schmal, blass, doch ihr Inhalt, meist gut quergestreift, zeigt selten körnige oder fettige Trübung; die interstitielle Substanz ist an einzelnen Stellen vermehrt, enthält reichliche Kerne, doch ist das Bild der interstitiellen Myositis nicht vorherrschend.

2. Die Nerven: die Stämme des Hypoglossus, Facialis, Vagus und Accessorius zeigen oft schon makroskopisch eine hochgradige Atrophie: sie sind äusserst dünn, grau- oder grau-röthlich durchscheinend, wenig markhaltig; beim Zerzupfen sind sie derb fasrig. Mikroskopisch zeigen diese Nerven ausgesprochene fettige Atrophie, ganz analog der nach Nervendurchschneidung im peripheren Stücke der motorischen Fasern stattfindenden Degeneration. Bd. I, Taf. III, Fig. 2 zeigt die Atrophie des Hypoglossus in einem ziemlich vorgerückten Stadium. Bei noch weiterem Fortschreiten werden die Nervenfasern noch schmäler, verlieren ihre Markscheide gänzlich, zeigen noch stellenweise sehr starke fettige Degeneration, scheinen aber auch diese später zu verlieren, so dass sie mehr eine derbe sklerotische Atrophie darbieten; interstitiell werden weder Körnchenzellen noch Corp. amylacea beobachtet. Dieselbe makroskopische und mikroskopische Atrophie zeigen meist in geringem Grade die vordern Wurzeln der Spinalnerven, besonders im Halstheile und der Cervicalanschwellung. Die gemischten Nervenstämme lassen eine gleiche Degeneration in viel geringerem Grade erkennen, woraus jedoch nicht eine Abnahme der Degeneration in den motorischen Fasern gefolgert werden kann, da nunmehr zahlreiche sensible Fasern beigemischt sind. Nach der Peripherie zu wird wieder die Atrophie der kleinen intramuskulären Zweige (in der Zungen- wie der Extremitätenmuskulatur) deutlicher, so dass also auch hier ein von den Ganglienzellen bis zur Peripherie reichender atrophischer Process vorliegt.

3. Das Rückenmark zeigt diejenigen Veränderungen, welche wir soeben bei der progressiven Muskelatrophie eingehend geschildert haben. Als die Hauptsache betrachten wird die Atrophie der Ganglienzellen in den Stillingschen Kernen der Medulla oblongata, besonders deutlich in dem Hypoglossuskern zu constatiren (Taf. V, Fig. 3): daran schliesst sich absteigende Atrophie und Verdünnung der intrabulbären Nervenfasern, sowie eine atrophische Verdünnung der Querfaserung in der ganzen Medulla oblongata. Doch wird hierdurch ihre Configuratur nicht merklich beeinträchtigt. Die Pyramiden bieten in der Mehrzahl der Fälle keine Veränderung. Mikroskopisch sind zuweilen einzelne zerstreute Körnchenzellen nachzuweisen, in der Regel aber nur die Atrophie der Ganglienzellen und die Verdünnung der Nervenfasern.

An diese Bulbär-Erkrankung schliesst sich nun, soweit bis jetzt bekannt, constant eine mehr oder minder verbreitete Erkrankung des Rückenmarks, über deren Charakter und Natur, sowie ihre Beziehungen zur Bulbärparalyse im vorigen Paragraphen genügend gesprochen ist, so dass wir hier nicht mehr darauf einzugehen haben.

Diagnose.

Die Diagnose der Krankheit bedarf einer besonderen Besprechung schon deshalb, weil heutzutage nicht alle Ansichten darüber einig sind, was unter der Bulbärparalyse zu verstehen sei. Man hat angegeben, dass der Verlauf und die Symptome nicht immer so prägnant sind, wie es Duchenne beschrieben, dass die Entstehung zuweilen plötzlich, apoplektiform, der Verlauf nicht immer progressiv sei. Man hat angegeben, dass der anatomische Befund nicht immer der obige, sondern dass auch andere Processe gefunden werden, insbesondere herdweise Sklerose. Die Sache verhält sich meiner Ansicht nach, wie bei der progressiven Muskelatrophie. Verschiedene Processe setzen ähnliche Symptome: wenn wir aber ein bestimmtes einheitliches Krankheitsbild aufstellen wollen, so müssen wir uns an folgende Zeichen halten: 1) paralytische Zustände im Gebiete der Zunge, der Lippen, des Gaumens; 2) deutliche Zeichen von Atrophie dieser Muskeln und zwar von vornherein schrittweise mit der Krankheit zunehmend, daher die Abnahme des Volumens, der Consistenz und Farbe, die schwammige Beschaffenheit bei der Contraction, die fibrillären Zuckungen, Erhaltung der electrischen Erregbarkeit; 3) im Allgemeinen langsam fortschreitender Verlauf, Hand in Hand mit fortschreitender Muskelatrophie der ergriffenen Muskeln; 4) häufige Combination mit progressiver Muskelatrophie. Für diese Fälle kann nach den jetzt vorliegenden Erfahrungen eine bestimmte anatomische Läsion und zwar die oben geschilderte atrophische Degeneration der Kerne und Fasern angenommen werden. — Andere Processe, die sich in der Medulla oblongata entwickeln, werden allerdings zu analogen Lähmungssymptomen führen, welche alle mit dem Namen der „Bulbärparalyse“ bezeichnet werden können. Wir haben diesen Ausdruck überall in dem Sinne gebraucht, dass er eine von Erkrankung des Bulbus medullae abhängige Lähmung bezeichnet. Wir haben die acute und apoplektiforme Bulbärparalyse (spontan oder durch Compression) unterschieden. Unter den chronischen Formen liegen ähnliche Differenzen vor, wie bei den chronischen Myelitides und es ist auch für den Bulbus anzunehmen, dass mehrere chronische Processe ähnliche Symptome erzeugen, namentlich die chronisch-entzündliche Form der Sklerose: es ist auch hier möglich, obgleich bis jetzt noch nicht durch Beobachtungen constatirt, dass sich deuteropathische Muskelatrophieen der Lippen und der Zunge ausbilden. Die in Rede stehende Krankheit aber charakterisirt sich durch eine von Anfang an eintretende Muskelatrophie, welche gewöhnlich schon frühzeitig der Diagnose zugänglich ist. Die Krankheit ist daher

von den anderen Formen der Bulbus-Erkrankungen als progressive atrophische Bulbärparalyse*) zu trennen.

Die Dauer der Krankheit beträgt nach Duchenne 1—3 Jahre. Diese Angabe kann auch jetzt noch im Ganzen als massgebend gelten, doch habe ich kürzlich einen Fall gesehen, der bereits seit 7 Jahren bestand und in der Zeit meiner Beobachtung (3 Monate) keine Fortschritte machte. — Die Prognose ist schlecht, die Tendenz zum Fortschreiten ist ausgesprochen. Directe Lebensgefahr tritt ein, sobald das Schlingen und damit die Ernährung bedeutend erschwert wird, oder sobald Dyspnöe und Cyanose sich entwickeln.

Therapie.

Die Therapie der progressiven atrophischen Bulbärparalyse hat bis jetzt wenig erfreuliche Resultate aufzuweisen. Die Mittel, welche in Anwendung kommen, sind dieselben, wie bei der progressiven Muskelatrophie, insbesondere die Anwendung der Electricität. Auch hier ist die Galvanisation des Sympathicus in der Fossa carotica besonders gerühmt, und die Faradisation der Zunge zur Unterstützung empfohlen. Doch ist hiermit nur zeitweiser Stillstand, anscheinend selbst ein geringfügiges Rückgehen der Krankheit erreicht worden, Resultate, welche auch dem natürlichen Verlaufe der Krankheit nicht widersprechen. Einige bessere Resultate sind von M. Benedict mitgetheilt, indessen erlauben die mitgetheilten Fälle gegründeten Zweifel in der Hinsicht, ob es sich um die typische progressive Bulbärparalyse gehandelt habe. — In Bezug auf die symptomatische Therapie steht die Sorge für die Ernährung im Vordergrunde, welche in den spätesten Stadien mittelst der Schlundsonde geschehen muss. — Auch die dyspnöischen Anfälle erfordern mitunter das Einschreiten des Arztes: in einem Falle (Fauvel, 1872) musste die Tracheotomie gemacht werden.

§ 3. Hereditäre Formen der progressiven Muskelatrophie.

Schon von den ersten Autoren über progressive Muskelatrophie ist die Beobachtung gemacht worden, dass einzelne Fälle sich auf Grund einer hereditären Anlage entwickelt zu haben scheinen. Aran und Meryon**) berichten bereits solche Fälle. Fast alle späteren Autoren über die progressive Muskelatrophie haben die Heredität unter den ätiologischen Momenten angeführt und einzelne ihr eine besondere Auf-

*) Kussmaul hat die Bezeichnung Bulbärkernparalyse vorgeschlagen, welche den Sitz, aber nicht den Verlauf, auch nicht die Atrophie bezeichnet. Der Gegensatz zu anderen Bulbus-Erkrankungen wird, glaube ich, durch die obige Nomenclatur besser ausgedrückt.

**) Meryon (Gaz. d. hôpit. 1854. 127.) erwähnt eine Familie, in welcher vier Brüder von der Muskelatrophie befallen waren. Der älteste erkrankte mit 4 Jahren und war mit 11 Jahren nicht mehr im Stande zu gehen; die Sensibilität war intact; er starb im 16. Lebensjahre.

merksamkeit geschenkt, namentlich auch N. Friedreich in seiner mehrfach citirten Monographie. Speciell mit dieser Frage beschäftigten sich die Arbeiten von Oppenheimer*) und Hemptenmacher.**) Werthvolle casuistische Beiträge sind geliefert von Eulenburg,***) sodann von Eichhorst†) und M. Bernhardt.††) Die Bedeutung der Heredität für die Entwicklung der progressiven Muskelatrophie kann also nicht zweifelhaft sein. Sie spielt eine so wichtige Rolle, dass Wachsmuth schon in seiner Arbeit über progressive Muskelatrophie†††) unter 60 Fällen 19 hereditäre aufzählte. Hierbei ist freilich die Heredität im weitesten Sinne zu fassen. Denn es handelte sich keineswegs überall um die Fortsetzung einer Krankheit, mit welcher schon die Eltern behaftet gewesen waren, sondern mehrfach war nur die Entwicklung der Krankheit bei mehreren Mitgliedern derselben Familie zu constatiren und sie trat ohne irgend welche anderweitige Ursachen schon im zarten Alter auf, um dann mehr oder weniger rasch fortschreiten. In andern Fällen hatte die Krankheit einen entschieden ausgesprochenen, wirklich hereditären Charakter, indem sie einzelne, selten alle Mitglieder einer Familie in mehreren Generationen betraf.

Diese Fälle unterscheiden sich nun von der typischen Aran'schen Krankheit nicht nur durch ihre bemerkenswerthe Aetiologie, sondern auch durch den Ausgangspunkt und die Verbreitung der Atrophie, sowie durch den Modus des Fortschreitens. Im Ganzen besteht eine deutliche Differenz in dem Krankheitsbilde, welches nur in Bezug auf das hauptsächlichste Symptom, die fortschreitende primäre Muskelatrophie, mit dem Aran'schen Typus übereinstimmt. Unsere Kenntnisse von der pathologischen Anatomie dieser Form sind ganz dürftig, so dass die Entscheidung über den zu Grunde liegenden Process und seine Beziehung zur typischen Form vorbehalten bleiben muss. Unstreitig ist aber die Differenz der Symptome so gross, dass die dort gewonnenen Erfahrungen nicht ohne Weiteres auf diese Form übertragen werden dürfen, dass also eine symptomatische Absonderung derselben geboten ist. Auch hier befinde ich mich in einer Differenz mit Charcot, welcher gerade die Heredität als eine wichtige Aetiologie des Aran-Duchenne'schen Typus hinstellt, allein bei genauer Vergleichung, glaube ich, kann für die Mehrzahl der hereditären Fälle nicht zweifelhaft sein, dass sie von diesem Typus abweichen.

Die meisten Beobachtungen über derartige hereditäre Fälle sind von Friedreich selbst und aus seiner Klinik von Hemptenmacher, andere Fälle aus Heidelberg von Oppenheimer berichtet worden. In der einen Familie waren vier Brüder von der Krankheit heimgesucht und erlagen derselben, die einzige Schwester blieb gesund, verheirathete sich und hatte gesunde Kinder. Von den Brüdern starb der erste im 5., der zweite im 6., der dritte im 12., der 4. endlich starb im 16. Lebensjahre, nachdem er mehrere Jahre vollkommen hülflos dagelegen hatte. Die Krankheit hatte sich zuerst im 10. Lebensjahre gezeigt unter dem Gefühl zunehmender Schwäche im Kreuze mit Abmagerung der neben der Wirbelsäule gelegenen Muskeln, dann wurde das Gehen schwieriger, die Beine schwächer, ohne dass sich ihr Volumen sichtlich verminderte. Im 13. Lebensjahre machte sich Schwäche und Abmagerung der Schulter- und Oberarmmuskeln beiderseits bemerklich, die Muskulatur der Vorderarme blieb intact. Die Mutter dieser Kinder war selbst vollkommen gesund, während zwei Brüder derselben ebenfalls an progressiver Muskelatrophie litten und dem Uebel erlagen. Eine Schwester der Mutter, selbst gesund, hatte sich verheirathet und das Erbübel auf ihre Nachkommen übertragen. Hemptenmacher hat sich in seiner Dissertation der dankenswerthen Mühe unterzogen, den Stammbaum dieser beiden Familien sowie noch einer dritten, in welcher das Uebel gleichfalls erblich ist, zu verfolgen, und constatirte das

*) Ueber progressive fettige Muskelentartung. Habilitationsschrift. Heidelberg 1855.

**) De aetiologia atrophiae muscularis progressivea. Diss. inaug. Berol. 1862.

***) 1856 theilte Eulenburg (der Vater) in der Deutschen Klinik, No. 14, eine Beobachtung von zwei Zwillingsbrüdern mit, welche bis zum 18. Jahre gesund waren und ohne Veranlassung beide gleichzeitig mit Schwäche und bald darauf auch Abmagerung an den Beinen erkrankten. Die Atrophie machte nur langsame Fortschritte. Sechsmonatliche faradische und gymnastische Behandlung hatte eine entschiedene Besserung zur Folge.

†) Berl. klin. Wochenschrift. 1873. 42 u. 43.

††) Sitzung d. Berl. med. Gesellsch. 20. Jan. 1875. Berl. klin. Wochenschrift. 1875.

†††) Zeitschrift für rationelle Medicin. 1855. 7. Bd.

interessante Resultat, dass alle drei unter sich verwandt waren und von einem gemeinsamen, vor 150 Jahren lebenden Stammeltern-Paare abstammten. Sämmtliche Erkrankungsfälle dieser Familien stimmten darin überein, dass sie schon in einer sehr frühen Lebensperiode, d. h. den ersten Knabenjahren auftraten, und immer waren es die Lendenmuskeln, mit denen die Krankheit begann. — Fast ebenso merkwürdig ist die Beobachtung, welche Eichhorst l. c. mittheilt; sie stimmt überdies in allen wesentlichen Zügen mit den übrigen Heidelberger Geschichten überein. Auch in Eichhorst's Fällen liess sich mit Sicherheit constatiren, dass das Leiden in sechs Generationen hinter einander geherrscht hatte. Gegenwärtig war das älteste lebende Mitglied der Familie die 70jährige Tischlerfrau Dorothea B., deren Vater, Grossvater und der Urgrossvater, wie sie bestimmt mittheilt, an derselben Krankheit gelitten haben. Bei ihr selbst, sowie ihrer Schwester zeigte sich die Krankheit im Beginn der dreissiger Jahre. Von ihren eigenen 7 Kindern wurden vier, von ihrer Schwester Kindern zwei von dem Uebel ergriffen. Von den Enkeln, von denen sie sieben besitzt, hat sich die Krankheit auf zwei vererbt. Die schon in der Heidelberger Familie beobachtete bemerkenswerthe Disposition der männlichen Nachkommen ist in dem Königsberger Falle ebenfalls evident, mit der bemerkenswerthen Ausnahme, dass gerade in der Generation der Dorothea B. sie und ihre Schwester erkrankten, sieben Brüder aber gesund blieben. Auch einen Sohn übersprang das Erbübel und ergriff unter dessen Kindern nur den ältesten Knaben. Die Entwicklung der Krankheit war bei allen Mitgliedern ziemlich übereinstimmend. Um die Zeit der Geschlechtsreife zeigten sich die ersten Spuren der Krankheit (nur bei dem zuletzt befallenen Kinde schon im dritten Jahre), sie begann mit Schwäche und Abmagerung der Unterschenkel und Füsse, später nahmen in der Mehrzahl der Fälle auch die Hände Theil. Die Affection entwickelte sich bei Mehreren unter heftigen Schmerzen, bei anderen ganz schmerzlos. — Auch in dem von Bernhardt l. c. vorgestellten Falle handelte es sich um eine Familie, in welcher mehrere Mitglieder von der Krankheit befallen sind und zwar blieben von 7 Brüdern nur zwei gesund: Töchter waren aus der Ehe niemals entsprossen, die Eltern selbst waren vollkommen gesund, auch die Eltern sowohl des Vaters wie der Mutter boten keine Spur einer analogen Affection dar. Die Krankheit begann auch hier an den Unterextremitäten und schritt erst relativ spät auf die Arme fort. Die electrische Untersuchung ergab entschiedene Herabsetzung der directen Erregbarkeit gegen beide Stromesarten, die indirecte von den Nerven aus ist für beide, wenn überhaupt nur wenig vermindert; qualitative Veränderungen nicht zu constatiren. — A. Eulenburg's*) Fall ist dadurch ausgezeichnet, dass er 3 Schwestern betrifft, bei denen sich übereinstimmend im 8. Lebensjahre eine von den Unterextremitäten beginnende, allmälig auf den Oberkörper übergreifende Atrophie der Muskeln mit den schwersten Bewegungsstörungen und Deformitäten entwickelte. Diese 3 Schwestern waren die einzigen Kinder von Eltern, welche selbst ganz gesund waren, auch keine weitere hereditäre Anlage übertragen haben konnten. Die Prüfung mit dem faradischen Strom ergab sehr ungleichmässige Verminderung der Erregbarkeit in den Muskeln und Nerven; am stärksten war die Herabsetzung im Gebiete des Peronaeus, sodann des Tibialis. Das Verhalten gegen den constanten Strom stimmte damit überein.

Ich füge noch eine eigene Beobachtung hinzu, weil sich hier die Krankheit noch später wie in allen früheren Fällen entwickelt hat und der gegenwärtige Zustand durch sehr starke wahre (compensatorische) Hypertrophie mehrerer Muskeln ausgezeichnet ist.

Progressive Muskelatrophie und Hypertrophie. Anscheinend hereditäre Disposition.

Carl B., Bureaubeamter, 36 Jahre alt, stammt aus gesunder Familie, seine Eltern haben an einer der seinigen ähnlichen Krankheit nicht gelitten. Dagegen ist ein sechs Jahre jüngerer Bruder des Patienten seit zwei Jahren von demselben Uebel ergriffen worden, bisher noch in geringerem Grade. Von sich selbst giebt Patient an, dass er immer gesund gewesen und sogar keine Kinderkrankheiten überstanden habe. Nur haben ihm seine Eltern erzählt, dass er spät gehen gelernt, und auch als Schüler bei Ausflügen zu Fuss immer hinter den Knaben

*) Virchow's Archiv. 1871. Bd. 53. p. 361.

zurückgeblieben sei, besonders wenn es galt, kleine Berge, Treppen etc. zu ersteigen. Vom Turnen war er befreit. Auch späterhin verspürte er oft eine gewisse Schwäche in den Beinen, jedoch nur nach grösseren Anstrengungen. In seiner Beschäftigung war sie ihm nie hinderlich, überhaupt war er stets gesund. Vor jetzt sechs Jahren, nachdem Patient in seiner neuen Eigenschaft als Bureaubeamter eine sitzende Lebensweise begonnen hatte, stellten sich ganz allmälig die ersten Beschwerden beim Gehen ein. Das Treppensteigen wurde ihm so mühsam und sauer, dass er nur ganz langsam, das Geländer mit der einen Hand fassend, die andere auf einen Stock gestützt hinauf kommen konnte. Fast gleichzeitig bemerkte er, dass sein Gang schwankend wurde und dass er bei schnellen Bewegungen sich in Acht nehmen musste, nicht hinzufallen; besonders das Drehen und Wenden war mit dieser Gefahr verbunden. Auch die Muskelkräfte der obern Extremitäten begannen abzunehmen. Alle diese Erscheinungen hatten sich ganz allmälig und ohne jede Spur von Schmerzen eingefunden und steigerten sich ebenso allmälig. Erst vor 2 Jahren erschienen sie dem Patienten so bedeutend und so lästig, dass er sich in ärztliche Behandlung begab. Er wurde gegen 4 Monate electrisirt und glaubte fast nach jeder Sitzung momentane Erleichterung zu verspüren, doch war von einer nachhaltigen Besserung keine Rede. Im Herbst desselben Jahres begab sich Patient in die Behandlung der hiesigen medicinischen Poliklinik und wurde hier ebenfalls einige Monate mit dem constanten Strom behandelt. Gleichzeitig wurde ihm eine heilgymnastische Behandlung verordnet. Einen positiven Erfolg hatte auch diese Kur nicht, sofern eine entschiedene und nachhaltige Besserung nicht erreicht wurde. Längere Zeit unterblieb nun jede Therapie. Am 3. März d. J. stellte sich Patient wieder vor, weil seiner Ansicht nach die Krankheitssymptome sich im Verlauf der letzten zwei Jahre gesteigert hatten und ihm vor allen Dingen das Treppensteigen immer mühsamer wurde. Objectiv war eine entschiedene Verschlimmerung gegen früher nicht zu constatiren.

Status praesens am 7. März 1875. Patient ist ein kleiner, aber kräftig gebauter Mann, von sehr gesundem Aussehen, guter Ernährung, im Allgemeinen guter, kräftiger Muskulatur. Seine Klagen beziehen sich nur auf die Schwäche in den Beinen, so dass er nur langsam, unsicher und nicht sehr ausdauernd gehen kann; besonders das Treppensteigen wird ihm schwer und geschieht nur unter grosser Anstrengung. Schon wenige Stufen ermüden ihn vollständig. Ferner giebt Patient an, dass ihm das Aufrichten aus der gebückten Stellung sehr schwer wird und dass er dies nur ausführen kann, indem er sich mit der Hand an einem Möbel oder durch Aufstemmen an seinen Beinen aufhilft. Die Arme selbst scheinen vollkommen frei zu sein, aber ihre Ausdauer ist, besonders wenn er etwas in den Händen trägt, beträchtlich vermindert, er fühlt dann nicht die Schwäche in den Armen selbst, sondern in den Muskeln des Rückens.

Objectiv sind alle vegetativen Functionen des Patienten vollkommen normal; der Kopf und Oberkörper bieten keine Anomalieen der Muskelbewegungen dar. Die Sensibilität ist in keiner Weise beeinträchtigt, weder objectiv noch subjectiv, Sphincteren, Sinne etc. intact.

Auffällig ist bei dem Patienten schon das Stehen: er steht mit stark eingebogenem Kreuz und hintenüber gebeugten Schultern, ähnlich den an lipomatöser Muskelhypertrophie leidenden Kindern. Sein Gang, mit Hülfe eines Stockes, den er aber für kurze Zeit entbehren kann, ist eigenthümlich watschelnd, langsam, schwerfällig, die Beine werden nicht wie bei einem Gesunden erhoben, sondern etwas geworfen, wobei Becken und Oberkörper starke seitliche Schwankungen machen. Auffällig ist die grosse Schwierigkeit, sich aus der vornübergebückten Stellung aufzurichten, ohne Hülfe der Hände ist dies unmöglich.

Bei näherer Betrachtung bieten die Beine sehr auffällige, abweichende Formen dar, indem die Waden colossal entwickelt sind, die Oberschenkel dagegen dünn und abgemagert erscheinen. Besonders stark abgemagert ist der Quadriceps mit dem Rectus und der Vastus internus. Die Muskelbäuche bilden platte, schlaffe Lager, deren Contouren bei der willkürlichen Contraction als auffällig dünne und geringfügige Massen scharf hervorspringen. Kräftig entwickelt sind die Adductores, besonders der Sartorius und der Tensor Fasciae latae, welche bei der Contraction als auffällig starke, harte Bäuche hervorspringen. Ebenso treten an den Unterschenkeln die Gastrocnemii als colossale Wülste hervor. Wir haben also neben atrophischen Muskeln auch entschieden hypertrophische und zwar in einer Anordnung, wie sie ziemlich genau der lipomatösen Muskelhypertrophie entspricht. Aber hier sind die hypertrophischen Muskeln

von einer solchen Derbheit und Kraft, dass offenbar nicht von einer Lipomatose, sondern von wirklicher Hypertrophie die Rede ist. Ihre derbe Consistenz steht zu der weicheren, schlaffen Beschaffenheit der atrophischen Muskeln in deutlichem Gegensatz. An der Rückseite der Oberschenkel fehlt der Musc. Biceps fast vollständig, während Semitendinosus und Semimembranosus sich als starke, derbe Bäuche präsentiren. Die atrophischen Muskeln lassen keine fibrillären Zuckungen wahrnehmen, auch giebt Patient an, niemals dergleichen beobachtet zu haben. Die Reaction gegen den faradischen und galvanischen Strom ergiebt keine bemerkenswerthen Abweichungen vom Normalen. — Die Bewegungen der Beine sind frei, aber einige, besonders das Erheben und Strecken der Oberschenkel entschieden sehr beeinträchtigt, diese Bewegung geschieht langsam, schwankend, augenscheinlich mit grosser Anstrengung und geringer Kraft und unter leichter Auswärtsrollung der Oberschenkel. Auch die Nates erscheinen beim Stehen etwas atrophisch, namentlich aber erscheint die Muskulatur des Rückens in auffälliger Weise abgeflacht, der gewöhnlichen seitlichen Wölbung entbehrend: in der That sind die Muskelbäuche des Musc. latissimus und longissimus dorsi gar nicht aufzufinden.

An den Schultern und Oberextremitäten lässt sich nichts Abnormes constatiren.

Die obige Uebersicht der bisherigen Beobachtungen zeigt zur Genüge, dass es sich um ein eigenthümliches Krankheitsbild handelt, verschieden genug, um von der typischen progressiven Muskelatrophie abgesondert zu werden. Die einzelnen Fälle bieten unter sich in der Art der Entwicklung und des Fortschreitens grosse Uebereinstimmung dar.

In allen Fällen wurden mehrere Mitglieder einer Familie ohne besondere nachweisbare Ursache, in der Regel noch in einem zarten Alter, von der Krankheit befallen. Meistentheils zeigten die männlichen Mitglieder entschieden vorherrschende Disposition, nur in Eulenburg's Falle waren drei Schwestern ergriffen. Die Eltern und übrigen Vorfahren waren zum Theil ganz gesund, boten nichts von einer ähnlichen Krankheit dar oder die Erkrankung hatte sich bereits durch mehrere Generationen erblich fortgepflanzt. Verwandtschaftsverhältnisse unter den Eltern sind nicht sicher constatirt.

Der Anfang der Krankheit fiel meist in das vorgeschrittene Kindesalter, zwischen dem 8., 10. Lebensjahre oder um die Zeit der Pubertät. Selten war der Beginn früher, z. B. im 3. Lebensjahre; angeboren scheint die Krankheit nie gewesen zu sein. In einzelnen Fällen wurden die ersten deutlichen Symptome spät, in einem Falle erst im 30. Jahre wahrgenommen.

Die Krankheit begann alle Mal mit Schwäche im Kreuz und den untern Extremitäten. Die Abmagerung wurde zuerst an den Unterschenkeln oder den Rückenmuskeln bemerkt. Die Abnahme des Volumens der Muskeln war nicht immer deutlich, indem eine starke Fettentwicklung stattfand. Die Krankheit schritt langsam fort und ergriff erst nach Jahren die Schultern und Oberextremitäten; in einzelnen Fällen so langsam, dass die Patienten ein sehr hohes Alter erreichten. Doch scheint auch das Contingent derer, welche frühzeitig in Folge der Krankheit selbst zu Grunde gingen, nicht ganz gering gewesen zu sein. Die Patienten waren zuletzt Monate oder selbst Jahre lang total gelähmt, hülflos und erlagen einer Bronchopneumonie. Ein vollkommenes, dauerndes Still-

stehen der Krankheit scheint nicht vorgekommen zu sein, doch mehrmals äusserst langsames Fortschreiten, so dass die Patienten ein hohes Alter erreichten: jedoch auch bei diesen waren noch in der letzten Zeit Fortschritte der Krankheit zu constatiren. Jedenfalls documentirt sich der progressive Verlauf dadurch, dass die Krankheit niemals plötzlich mit einem Schlage ihre Höhe erreichte und dann stillstand, sondern sie entwickelte sich allmälig, ging vom Kreuz oder den Unterextremitäten aus und ergriff erst nach Jahren die Oberextremitäten.

In der Mehrzahl der Fälle war die Entwicklung schmerzlos: in einzelnen Beobachtungen von sehr lebhaften Schmerzen begleitet. Die Sensibilität, die Spincteren blieben intact. Ein Fortschreiten auf die von der Medulla oblongata beherrschten Muskeln, eine Betheiligung der Sprache, der Deglutition, sowie der Augenmuskeln scheint nicht beobachtet zu sein.

Verlauf und Prognose ergiebt sich nach den mitgetheilten Beobachtungen. Da der Fortschritt langsam ist, so resultirt die Prognose quoad vitam aus dem bestehenden Grade der Krankheit. Die Therapie scheint in einzelnen Fällen Besserung erreicht zu haben, in den meisten Fällen war sie bisher ohne Resultat. Die Mittel, welche zur Anwendung kommen können, sind fast ausschliesslich Electricität, Heilgymnastik, allenfalls Bäder. —

Die pathologische Anatomie

der Krankheit ist noch äusserst mangelhaft, obgleich es nicht gänzlich an Gelegenheit zu Untersuchungen gefehlt hat. Die erste Autopsie machte Meryon. Es ergab sich eine hochgradige fettige Entartung sämmtlicher willkürlichen Muskeln: das Rückenmark und die ausgehenden Nerven wurden makroskopisch und mikroskopisch mit grosser Genauigkeit untersucht, ohne dass sich die geringste Abweichung von der Norm herausstellte. Auch N. Friedreich hat in mehreren Fällen die Autopsie mit genauer mikroskopischer Untersuchung angestellt. Die Muskeln waren dünn, platt, welk, röthlich-gelb und röthlich-grau, oder selbst nur aus einem gelben, weichen, lipomatösen Gewebe bestehend. Mikroskopisch erschienen sie stellenweise in ein fibrilläres Bindegewebe verwandelt, im welchem sich noch spärliche Reste von Muskelfasern mit ziemlich deutlicher Querstreifung vorfanden. An andern Stellen fand sich die stärkste lipomatöse Transformation und wiederum alle Uebergänge und Stadien der Muskelerkrankung. Es boten sich hier also im Ganzen dieselben Verhältnisse dar, wie bei der typischen progressiven Muskelatrophie. Das Rückenmark fand Friedreich überall intact. Zwar in einem Falle wurde degenerative Atrophie der Hinterstränge constatirt, welche aber nach des Verfassers eigenen Beobachtungen auch wohl mit einer hereditären Anlage zusammenhing, keinenfalls aber in directer Beziehung zur Muskelatrophie zu bringen ist. In diesem Falle fanden sich auch die vordern Wurzeln in hohem Grade entartet. An dem untern

Theile des Rückenmarks liessen sich nur noch wenig normal aussehende Fasern erkennen, in den meisten war das Mark zu Kugeln zerfallen, und es fanden sich alle Uebergänge zu leeren collabirten Schläuchen, zwischen denen reichliches fibrilläres Bindegewebe lag. Diese Erkrankung liess sich bis in die feinsten intramuskulären Aestchen verfolgen. In dem andern Falle, welcher der oben erwähnten Familie angehört, konnte weder am Rückenmark noch an den Nervenwurzeln und Stämmen Abnormes constatirt werden. — Weitere anatomisch-histologische Untersuchungen scheinen nicht vorzuliegen. Zwar rechnet Charcot die hereditären Fälle zu seiner protopathischen Form und nimmt für letztere, wie oben bemerkt, eine primäre Atrophie der grossen Ganglienzellen in Anspruch, indessen scheint es mir nicht ersichtlich, dass unter seinen Beobachtungen, wo er die bezeichnete Erkrankung des Rückenmarks constatiren konnte, auch hereditäre Fälle vorgelegen haben.

Man wird daher das Urtheil über die Natur dieser hereditären Processe noch suspendiren müssen, um so mehr, als die Fälle eine unverkennbare Aehnlichkeit mit der folgenden Form der Pseudohypertrophie muscul. lipomatosa darbieten, über deren Natur ebenfalls die Acten noch nicht geschlossen sind. —

§ 4. Die lipomatöse Muskelhypertrophie, Pseudohypertrophie der Muskeln.

Atrophia musculorum lipomatosa. Atrophie myosclérosique (Duchenne). Paralysie pseudo-hypertrophique.

Diese Krankheitsform ist dadurch ausgezeichnet, dass eine Muskelschwäche sich entwickelt, während die Muskeln nicht atrophiren, sondern vielmehr an Umfang bedeutend zunehmen und hypertrophisch zu werden scheinen. Eine solche auffällige Beschaffenheit entwickelt sich namentlich an den Wadenmuskeln, welche die Grösse und Form athletischer Muskeln annehmen, in der Function aber derartig beeinträchtigt sind, dass ihr Gebrauch schliesslich fast völlig aufgehoben und der Patient zu gehen und zu stehen unfähig ist. Ausser der am meisten auffälligen Hypertrophie der Wadenmuskeln sind auch an der Muskulatur des Rumpfes und der Oberextremitäten theils atrophische, theils hypertrophische Muskeln vorhanden, so dass ein sehr eigenthümliches Bild einer weitverbreiteten Muskelkrankheit entsteht.

Erst durch Griesinger's*) Abhandlung ist diese Affection in ihren wesentlichen Eigenschaften erkannt worden und hat seitdem das Interesse der Aerzte lebhaft erregt. Allerdings ist sie schon früher mehrfach als eine besondere interessante, aber nicht verständliche Krankheitsform beschrieben, theils der Kinderparalyse

*) Ueber Muskelhypertrophie. Arch. d. Heilkunde. 1865. VI. p. 1.

zugezählt, theils für eine besondere Nervenkrankheit gehalten, von Duchenne sogar als Lähmung aus cerebraler Ursache aufgefasst worden. Jedenfalls fehlte jedes Verständniss für den wunderbaren Widerspruch zwischen der Hypertrophie und der bedeutenden Functionsstörung der Muskeln. Dieser Widerspruch wurde mit einem Schlage gelöst, indem Griesinger und Billroth ein Stück aus dem hypertrophischen Wadenmuskel excidirten und sich durch die makro- wie mikroskopische Untersuchung überzeugten, dass es sich nur um eine scheinbare Hypertrophie, in Wahrheit aber um eine Atrophie der Muskeln handele. Das excidirte Stückchen bestand fast gänzlich aus Fett und enthielt nur in grossen Abständen einige zerstreute schmale Muskelfasern von übrigens normaler Structur. Griesinger selbst konnte ein Jahr später über vier neue Fälle berichten. — Weitere Beobachtungen wurden alsbald mehrfach veröffentlicht: von Wernich (aus meiner Klinik in Königsberg 1866)*) ein Fall, mit mikroskopischer Untersuchung eines excidirten Muskelstückchens; drei weitere Fälle, betreffend drei Brüder einer Familie, von A. Wagner (Königsberg). Die erste zusammenfassende Bearbeitung gab Heller, welcher die Bezeichnung Lipomatosis luxurians muscularis progressiva einführte,**) und M. Seidel, welcher sie als Atrophia musculorum lipomatosa bezeichnete.***) Ein besonderes Interesse bot der Fall von Eulenburg und Cohnheim,†) da er zur Autopsie kam. Endlich nennen wir noch die ausführliche Abhandlung von Duchenne,††) mit welcher wieder ein neuer Name eingeführt werden sollte, nämlich der angeblichen Natur der Muskelaffection entsprechend: Paralysie myosclérosique. Seitdem sind noch eine Anzahl mehr oder weniger wichtiger casuistischer Beiträge namentlich von deutschen Autoren geliefert worden, welche es nicht nöthig ist, hier einzeln aufzuführen. Wir verweisen nun noch auf die eingehende Darstellung auch dieser Krankheitsform in der Monographie von Friedreich, in welcher die Literatur vollständig aufgezählt ist.

Es ist nicht ohne Interesse, hier noch an die Beobachtungen zu erinnern, welche bereits vor Griesinger gemacht und publicirt worden. Als älteste führt Friedreich l. c. Coste und Gioja auf (Annali clinici dell' ospedale degl' incurabili di Napoli 1838), es handelte sich um zwei Brüder, welche bis zum 10. Lebensjahre gesund, seither zu leiden anfingen, sie wurden schwach und arbeitsuntüchtig, während die Muskulatur der Unterextremitäten merklich an Volumen zunahm. — Die zweite Beobachtungsreihe von Meryon (On granular and fatty degeneration of the voluntary muscles. Med. chir. Transact. 1852.) betrifft sechs Fälle (je vier und zwei Brüder). Die Section, welche in mehreren Fällen gemacht werden konnte, zeigte die Muskeln überall atrophisch, weich, blass gelblich. Das Rückenmark, die Rückenmarkswurzeln

*) Deutsches Arch. f. klin. Med. II. 1866. p. 232.

**) Deutsches Arch. f. klin. Med. I. u. II. 1866 u. 1867.

***) Jena 1867. Habilitationsschrift.

†) A. Eulenburg: Ueber Muskelhypertrophie. Berl. klin. Wochenschrift. 1865. 50. — Eulenburg u. Cohnheim: Ergebniss der anatomischen Untersuchung eines Falles von sog. Muskelhypertrophie. Verhandlungen d. Berl. med. Gesellschaft. 1866. 2. Hft. p. 191.

††) Recherches sur la paralysie musculaire pseudohypertrophique ou paralysie myosclérosique. Arch. génér. d. méd. 1868. Janv. bis Mai.

und der Plexus solaris liessen keine Abnormität erkennen. 1869 stellte Rinecker in Würzburg einen Knaben mit „eigenthümlichen Muskelgeschwülsten“ vor, offenbar ein hierher gehöriger Fall. Duchenne beschrieb in seiner Electrisation localisée, Paris 1861, II. Ed., als Paraplégie hypertrophique de l'enfance de cause cérébrale die Geschichte eines 9jährigen Knaben, der schon mit 6 Monaten eine Schwäche der Unterextremitäten verrathen hatte, mit 18 Monaten weder stehen noch gehen konnte: er bot, nun 9 Jahre alt, eine auffällige voluminöse Beschaffenheit an den Muskeln der Beine, besonders der Gastrocnemii und Sacrolumbales dar, welche mit den atrophischen Oberextremitäten lebhaft contrastirten. Die Bewegungen dieser Muskeln waren sehr schwach und energielos, obgleich sie auf electrische Ströme gut reagirten. Auch Duchenne fils erzählte 1864, Arch. génér. II. p. 191, in seiner Abhandlung über die Paralysie atrophique graisseuse de l'enfance den Fall eines 8jährigen Knaben. Zu erwähnen ist noch die Beobachtung von Kaulich (Prager Vierteljahrsschrift. 1862. p. 113) als „Muskelhypertrophie und Paralyse“, ferner Spielmann aus Schützenberger's Klinik in Strassburg (Gaz. méd. d. Strassbourg. 1862. p. 85), endlich Stofella: ein Fall von Muskelhypertrophie (Allg. Wien. med. Zeitung. 1863. p. 197). Nachdem durch Griesinger's Untersuchung das allgemeine Interesse für diese Krankheit lebhaft erregt war, sind viel zahlreichere Beobachtungen publicirt worden, ein Beweis, dass die Krankheit eben nicht zu den Seltenheiten gehört. Friedreich zählt im Ganzen 81 Fälle auf, inclusive seiner eigenen Beobachtungen.

Symptomatologie.

Die Entwicklung und der Gang der Krankheit ist in allen Fällen so übereinstimmend, dass sich ein sehr typisches Krankheitsbild ergiebt.

In der Mehrzahl der Fälle machten sich die ersten Symptome der Krankheit schon in den frühesten Lebensjahren bemerklich und zwar allemal zuerst in den untern Extremitäten. Die Kinder lernten sehr spät gehen oder ihr Gang war ungeschickt, watschelnd, sie fielen leicht. In andern Fällen lernten sie in normaler Weise gehen und erst im spätern Kindesalter wurde bemerkt, dass sie ungeschickt waren, leicht fielen, nicht so gut laufen konnten, wie andere Kinder, und dass der Gang schwerfällig war. Diese anscheinend unbedeutenden Abnormitäten steigern sich langsam. Das Gehen wird mühsam, zumal das Treppensteigen, und man bemerkt, dass sich die Kinder ungern beugen und aus der vornüber gebeugten Lage nur schwer sich aufrichten können. Sie nehmen alsbald die Hände zur Hülfe, indem sie sich an umgebenden Gegenständen halten oder mit den Händen auf ihre eigenen Kniee stützen. Dann wird auch das Aufrichten aus der Rückenlage in die sitzende mühsam und ist nur mit Hülfe der Hände möglich. Um diese Zeit wird schon eine eigenthümliche Körperhaltung bemerkt, die Schultern sind stark nach hinten gebogen, der Bauch vorgestreckt; im weitern Verlaufe wird diese Stellung so auffällig, wie es die Abbildung bei Duchenne*) erkennen lässt, so dass ein von den Schultern gefälltes Loth hinter das Gesäss fällt. Nunmehr bemerkt man, dass mit fortschreitender Functionsstörung die Wadenmuskeln an Volumen zunehmen und einen auffälligen Umfang erreichen. Mit ihren herkulischen Formen steht die Functionsschwäche in grellem

*) Electrisation localisée. II. Aufl. Paris 1863. p. 353.

Widerspruch. Die übrigen Muskeln des Beines erscheinen ungleich entwickelt, doch nirgend deutlich atrophisch, die Sartorii springen gewöhnlich als rundliche Wülste hervor, auch die Glutaei sind zum Theil stark entwickelt, von unregelmässiger Form. Auffallend ist es, dass die hypertrophischen Muskeln nicht die derb-elastische Beschaffenheit gesunder Muskeln darbieten, im Gegentheil sind sie schlaff und teigig anzufühlen; gerade bei ihrer Contraction ist ihre Weichheit, fast die einer halbflüssigen teigigen Masse, ganz besonders deutlich. Doch gehorchen alle Muskeln dem Willen und reagiren prompt auf den inducirten, wie den constanten Strom. — In der grossen Mehrzahl der Fälle tritt früher oder später zu den Symptomen an den Unterextremitäten und dem untern Theil der Wirbelsäule auch eine Betheiligung der Schultermuskeln und zum Theil der Armmuskeln ein. Auch hier springen einzelne Muskelbäuche als weich-elastische hypertrophische Wülste hervor, während andere Muskeln geschwunden sind. Am Rücken bildet der Sacrolumbalis und Longissimus dorsi solche Wülste; an der Schulter sind es besonders die Infraspinati und die Deltoidei, während die Rhomboidei, die Pectorales, die Serrati vermindert zu sein pflegen (der Pectoralis minor ist auch zuweilen hypertrophisch). Am Oberarm ist der Anconaeus öfters hypertrophisch. Auf Hals und Kopf geht die Krankheit nach den bisherigen Beobachtungen nicht über. — Ueberall bleibt die Beschaffenheit der afficirten Muskeln dieselbe, sie haben dieselbe weich-elastische Consistenz, sie sind bedeutend geschwächt, gehorchen aber dem Willen und bieten eine nahezu normale electrische Erregbarkeit. Mit den Fortschritten der Krankheit nehmen die Functionsstörungen zu: am auffälligsten bleibt immer die Schwäche in der Haltung der Wirbelsäule. Der Patient würde wie ein Taschenmesser zusammenklappen, wenn er die Wirbelsäule nach vorn zu beugen versuchte. Er hält sie daher, so lange er überhaupt noch stehen kann, stark nach hinten gebeugt und balancirt theils durch die noch functionsfähigen Bauchmuskeln, theils durch die Stellung der Beine. Weiterhin wird nun aber die Schwäche so gross, dass Patient die Wirbelsäule gar nicht halten, dass er also nicht mehr stehen kann. Er vermag nur noch angelehnt zu sitzen, kann sich aus der Rückenlage nur mit Hülfe der Hände, schliesslich gar nicht mehr emporrichten. Die Schwäche der Beine wird so gross, dass er sie kaum zu bewegen, geschweige zu gebrauchen vermag. Zuletzt leidet auch die Gebrauchsfähigkeit der Arme: der Kranke befindet sich nun in einem äusserst elenden, hülflosen Zustande. Indessen, da die Krankheit nach oben nicht weiter zu schreiten pflegt und das Zwerchfell, wie die Respirationsmuskeln frei lässt, so können die Kranken bei guter Pflege fortleben, es ist kein zum Leben nothwendiges Organ direct bedroht. Nur wenige sind an den Folgen der Krankheit selbst (Bronchopneumonie), die Meisten zufällig an andern Krankheiten gestorben.

Ausser dem hypertrophischen Volumen und der weich-elastischen, teigigen Consistenz der Muskeln ist die schon bemerkte Er-

haltung der electrischen Contractilität bemerkenswerth: dieses ist von allen Beobachtern bestätigt, von vielen ist eine Integrität (Duchenne, Eulenburg), von anderen eine Verminderung angegeben. Eine gewisse Herabsetzung der Erregbarkeit ist durch die starke Fetteinlagerung bedingt, in der That dürfte aber die Erregbarkeit des Muskels selbst intact sein. Die Reaction gegen den galvanischen Strom ist die nämliche. Zu bemerken ist noch das seltene Vorkommen von fibrillären Zuckungen. — Auch einige vasomotorische Erscheinungen sind beachtungswerth: die erkrankten Extremitäten sind in der Regel kalt anzufühlen, nicht selten feucht, schwitzend, und die in der Haut verlaufenden Venen zeigen sich meistentheils ausgedehnt, so dass eine bläuliche Färbung der ganzen Extremität, vorzüglich des Unterschenkels, resultirt.

Im Uebrigen bietet ein solcher Patient nur wenig bemerkenswerthe Symptome. Die Sensibilität ist intact, weder Schmerzen noch sonstige abnorme Sensationen, weder Anästhesieen noch Dysästhesieen kommen zur Beobachtung, die Sphincteren bleiben intact. Von einigen Autoren wird eine abnorm geringe Entwicklung der geistigen Kräfte angegeben, doch scheint dies kaum mit der Muskelkrankheit direct zusammenzuhängen.

Der allgemeine Gesundheitszustand ist durchaus befriedigend. Meistentheils war die Ernährung gut, das Aussehen gesund, die Fettentwicklung überhaupt stark.

Der Verlauf der Krankheit war in den bisher bekannten Fällen ein langsam progressiver, in einzelnen Fällen machte die Krankheit so schnelle Fortschritte, dass die Patienten im 10. oder 15. Lebensjahre bereits so gut wie total gelähmt, zum fortdauernden Liegen und Sitzen verurtheilt waren. In andern Fällen war der Fortschritt langsamer und erreichte überhaupt keine so beträchtliche Intensität. Während der oft viele Monate fortgesetzten Beobachtung schien der Process nicht selten ganz still zu stehen, ja selbst kleine Besserungen sind nach gymnastischer und electrischer Behandlung beobachtet worden; doch ist mit Sicherheit noch kein Fall constatirt, wo ein Jahre langer Stillstand oder gar ein Rückgang vorgekommen wäre.

Das Leben ist direct nicht bedroht, indessen ist doch eine relativ grosse Anzahl von solchen Kranken frühzeitig an intercurrirenden Krankheiten, namentlich Brustaffectionen gestorben.

Aetiologie.

Die Aetiologie betreffend, so ist hervorzuheben: a) die hereditäre Disposition; b) die Prävalenz des männlichen Geschlechts; c) das kindliche Alter.

a) Die Heredität ist in gleicher Weise, wie bei der vorigen Gruppe der progressiven Muskelatrophieen vielfach constatirt: nach Friedreich handelte es sich unter 81 Fällen 35mal um Beispiele, wo zwei oder mehr Mitglieder einer Familie, meist Geschwister, der

Krankheit anheimfielen. Auch hier ist die Heredität im weitesten Sinne als eine durch die Geburt übertragene Anlage zu nehmen. Die Krankheit brach ohne anderweitige Ursache bei mehreren Geschwistern im frühen Kindesalter aus. Es ist kein Fall bekannt, wo die Eltern an derselben Krankheit gelitten hatten.

b) Das männliche Geschlecht hat entschieden eine grössere Disposition als das weibliche: allein das letztere ist doch keineswegs immun; in einer Beobachtung Heller's erkrankten zwei Schwestern, während die Brüder gesund blieben.

c) Das kindliche Alter. Angeboren scheint die Krankheit nie vorzukommen, obwohl Duchenne einmal angiebt, dass das Kind seit der Geburt auffallend starke Beine gehabt habe. Dagegen fällt der Beginn der Krankheit schon etwa in der Hälfte der Fälle in das erste Lebensjahr, relativ selten nach dem 11. Lebensjahre. Bei Erwachsenen entwickelt sich die Krankheit nur selten, indessen können doch vier Fälle dazu gerechnet werden, in welchen die Krankheit mit je 26, 30, 40 und 41 Jahren eintrat.

d) Als gelegentliche Ursachen werden schlechte Wohnung, schlechte Nahrung, Erkältung und vorangegangene acute Exantheme genannt, ohne dass jedoch ein bestimmter Einfluss dieser Schädlichkeiten nachzuweisen wäre.

Therapie.

Die Therapie hat bisher entschiedene Resultate nicht aufweisen können. Vom Jodkali, Eisen, China, Leberthran kann man sich kaum etwas versprechen. Durch Electricität und Gymnastik sind einzelne günstige Wirkungen erzielt, insbesondere ist die Galvanisation des Sympathicus von Benedict gerühmt, indessen ist es nicht erwiesen, dass es sich um erhebliche und dauernde Erfolge gehandelt habe.

Pathologische Anatomie.

a) Die Muskeln. Die makroskopische Beschaffenheit der Muskeln war in allen Fällen eine solche, wie sie regelmässig bei atrophischen und sehr stark verfetteten Muskeln gefunden wird. Sie hatten eine weiche, teigige Beschaffenheit und eine blass-röthliche oder röthlich-gelbe oder gelb-weisse Färbung, je nachdem sie noch mehr oder weniger Muskelsubstanz enthielten. Hinsichtlich der histologischen Beschaffenheit stimmen ebenfalls alle Beobachter in dem wesentlichen Punkte mit Griesinger überein, dass nämlich die Muskelfasern durch reichliches Fettgewebe mehr oder weniger auseinander gedrängt, auf spärliche Reste reducirt, in ihrer Structur aber von normaler Querstreifung, nur in ihrem Durchmesser verschmälert waren. An den verschiedenen Muskeln wechselt sowohl die Fettentwicklung, wie die Atrophie. In den am stärksten degenerirten Muskeln ist

das Fettgewebe so reichlich, dass im Präparat fast nichts weiter erscheint als dieses, und erst bei aufmerksamer Betrachtung resp. Carminfärbung einzelne zerstreute Muskelfasern oder kleine Gruppen derselben gefunden werden. An andern Stellen ist die Muskelsubstanz reichlicher, und man trifft Bündel derselben in normaler Weise zusammengelagert, die einzelnen Bündel durch grossblasige Fetthaufen getrennt. Die Muskelfasern selbst zeigen ein ungleiches und veränderliches Volumen, viele, besonders die aus den atrophischen Muskeln entnommenen, sind sehr stark verschmälert; in den hypertrophischen Muskeln, z. B. gerade den Gastrocnemii, findet man auch atrophische, verkleinerte, aber daneben viele wohlerhaltene und selbst entschiedene hypertrophisch vergrösserte Fasern. Die Structur der einzelnen Primitivfasern ist überall normal gefunden, selbst die stark verschmälerten zeigten noch deutliche Querstreifung.*) — Soweit stimmen die Untersuchungen überein, nur in Betreff der Beschaffenheit der Zwischensubstanz bestehen einige Differenzen. Die meisten Autoren fanden keine bedeutende Alteration des Sarcolems und der intermuskulären Substanz, namentlich keine Zellen- und Kernwucherung, eben nur alle Grade der Fettentwicklung, welche nach Wernich in einem grobmaschigen Bindegewebe vor sich geht, das vielleicht in näherer Beziehung zum Lymphsystem steht. Eulenburg und Cohnheim hatten bei ihrer Untersuchung ganz übereinstimmende Resultate und gaben von dem intermuskulären Gewebe an, dass es vielfach eine eigenthümlich streifige Beschaffenheit zeigte, welche wahrscheinlich aus zusammengefallenen Sarcolemmaschläuchen hervorging. In den Gastrocnemii fanden sie entschieden hypertrophische Fasern. Etwas abweichend ist die Beschreibung, welche Duchenne und Charcot**) von den Resultaten ihrer Untersuchung geben. Die stärkste Veränderung zeigten die Deltoidei, welche makroskopisch äusserst stark entartet, blass-gelb und fettig, erschienen, und mikroskopisch statt der dünnen Lamellen, welche sonst zwischen den Primitivbündeln liegen, breite bindegewebige Zwischenräume erkennen liessen, die aus Bindegewebsfasern, Kernen und zahlreichen spindelförmigen Elementen bestanden. Auch in den Pectorales und Sacrolumbales fand sich zwar weniger, aber doch entschieden abnorm viel fibrilläres Bindegewebe. Auch in den ersten Stadien (Psoas u. a.) liess sich schon eine Zunahme des interstitiellen Bindegewebes erkennen. Die Muskelfasern waren überall in verschiedenen Graden der Intensität atrophirt und durch die massenhafte Fettentwicklung auseinander gedrängt, ihre Structur selbst im Wesentlichen normal. — Auch Friedreich giebt an, dass in

*) Martini beschreibt in der quergestreiften Substanz der Primitivbündel runde oder ovale Spalten, welche entweder central gelegen (einfach oder doppelt) oder viel zahlreicher über den Querschnitt zerstreut erscheinen: er bezeichnet sie als „seröse“ oder „röhrenförmige“ Atrophie, hält diese Degeneration jedoch nicht für eine der vorliegenden Krankheit ausschliesslich zukommende, sondern sah sie auch sonst, wo Muskeln durch Druck von Geschwülsten zum Schwunde kamen.

**) Note sur l'état anatomique des muscles et de la moëlle épinière dans un cas de paralysie pseudohypertrophique. Arch. de physiol. 1872. p. 228.

seinen Beobachtungen eine Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes an vielen Stellen zweifellos war, bei geringer Vermehrung der Muskelkerne; der Muskelinhalt war theils von normaler Querstreifung, theils in longitudinaler Zerklüftung oder streifiger Degeneration, niemals fettig entartet. — Während also alle Autoren in dem Nachweise einer excessiven Lipomatose der Muskeln, mit Atrophie verschiedenen Grades übereinstimmen, so sind von einigen noch ausserdem interstitielle Wucherungen verschiedenen Grades urgirt, die mit jener zusammen vorkommen. Diese Frage nach der Natur und dem Ausgangspunkt der Muskelerkrankung ist bis dato Gegenstand der Discussion. Doch können wir hier schon soviel bemerken, dass es nicht zweckmässig erscheint, die Bezeichnung des Processes von einer nur stellenweise gefundenen, wenig auffälligen Veränderung zu entnehmen. Wir halten daher die von Duchenne vorgeschlagene Bezeichnung Paralysie myosclérosique (oder Sclerose musculaire progressive) weder für zweckmässig noch für richtig. Die Bezeichnung muss von der auffälligsten Eigenschaft der Krankheit hergenommen werden, und das ist die lipomatöse Hypertrophie oder Pseudohypertrophie der Muskeln.

b) Was das Nervensystem betrifft, so haben wir über dessen Zustand nur sparsame und fast nur negative Angaben. Meryon giebt eine völlige Integrität des peripheren und centralen Nervensystems an und ebenso erhielten Eulenburg und Cohnheim in ihrem Falle nur negative Resultate, sowohl in Bezug auf das Rückenmark wie die peripheren und die intramuskulären Nerven-Aeste. Auch der sympathische Grenzstrang wurde intact gefunden. Uebereinstimmend negativ waren die Ergebnisse der Untersuchung von Charcot. Martini beschreibt eine Lipomatose der Nerven, ein Befund, der freilich für sich nichts bedeutet, wenn nicht Alterationen der Nervenprimitivbündel selbst erkenntlich sind. Neuerdings giebt auch L. Clarke an, einige positive Resultate bei der Untersuchung des Rückenmarks gefunden zu haben, welche in Herden von „granular desintegration“ bestanden, aber wohl nicht mit der Muskelerkrankung in directem Zusammenhang zu bringen sind.

Positive und entschiedene Alterationen ergab der Fall von Barth, sowie ein Fall von W. Müller, allein es ist wohl als zweifellos zu betrachten, dass es sich in ihren Beobachtungen wohl um eine partielle lipomatöse Hypertrophie atrophischer Muskeln, nicht aber um die vorliegende, besondere Krankheitsform handelte. Barth's Fall gehört zu den seltenen Fällen von primärer symmetrischer Sklerose der Seitenstränge. W. Müller's Fall stellt eine beschränkte spinale Muskelatrophie mit Lipomatose dar.

Pathogenese und Theorie der Krankheit.

Die Fragen, welche hier noch behandelt werden sollen, sind folgende: 1) ist der Process ein myopathischer oder ein neuropathischer, 2) welches ist die Natur desselben und 3) handelt es sich um

eine besondere Krankheitsform oder gehört sie zu einer der früher besprochenen Gruppen, und event. zur progressiven Muskelatrophie.

ad 1. Fast alle Autoren haben sich für die Ansicht ausgesprochen, dass es sich bei der lipomatösen Pseudohypertrophie der Muskeln um einen peripheren Process und wahrscheinlich sogar um einen myopathischen handelt. Die Resultate der bisherigen Untersuchungen lassen kaum einen andern Schluss zu. Das Nervensystem ist in allen Fällen intact gefunden worden, auch die peripheren Nerven liessen nichts Abnormes erkennen. Wenn man trotzdem die Frage nicht für erledigt halten möchte, so liegt der Grund dafür theils in der neuen Beobachtung von Clarke, theils in den bekannten Schwierigkeiten einer feinen und accuraten Untersuchung der Nerven und des Rückenmarks, so dass die bisherige Anzahl der Fälle nicht genügend erscheint.

ad 2. Was die Natur des in den Muskeln etablirten Processes betrifft, so gehen zweierlei Veränderungen nebenher, vorherrschend die Lipomatose, theilweise die interstitiellen Veränderungen. Beide verbinden sich mit Muskelatrophie, stellenweise auch mit complementärer Hypertrophie. Mehrere Autoren, wie namentlich Friedreich und Charcot, halten die interstitiellen Veränderungen für die Hauptsache und bezeichnen darnach den Process, ersterer als eine mit interstitieller Bindegewebshyperplasie einhergehende chronische Myositis, letzterer, wenigstens in ihren ersten Stadien, als Paralysie myosclérosique. Die Atrophie der Muskeln scheint wohl durch den Druck des gewucherten Zwischengewebes leicht begreiflich, ebenso der Umstand, dass die Structur der Muskelfasern selbst wesentlich intact bleibt. Dieser Deutung stehen indessen dieselben Bedenken entgegen, wie bei der Bezeichnung der progressiven Muskelatrophie als Myositis, namentlich der Umstand, dass diese interstitiellen Veränderungen an vielen Stellen nicht nachweislich sind, dass vielmehr eine einfache Atrophie der auseinander gedrängten Muskelfasern vorliegt.

Soll man nun aber den Process seinem Wesen nach als Lipomatose bezeichnen? soll man sich denken, dass sich zwischen den ursprünglich gesunden Muskelbündeln krankhafter Weise ein Fettgewebe zu entwickeln und zu wuchern beginnt, welches die Muskelfasern auseinander drängt und sie durch Druck allmälig zu einer ungleichmässigen Atrophie bringt? Auch dieser Auffassung stehen gewichtige Bedenken entgegen. Wie kann das weiche Fettgewebe, wenn es auch wuchert, die Fähigkeit besitzen, derbe, elastische und thätige Muskelfasern zu verdrängen und zur Atrophie zu bringen? Das ist nicht sehr wahrscheinlich. In der That hat der Process der Lipomatose nichts vollkommen Eigenthümliches für diese Krankheit. Wir sehen auch bei andern Krankheitsformen in atrophischen und gelähmten Muskeln reichliche Fettentwicklung auftreten, sogar mit scheinbarer Hypertrophie des Volumens. Die Fettansammlung entwickelt sich hier theils unter dem Einfluss der Unthätigkeit, vielleicht auch einer local verlangsamten Circulation, theils wird sie begünstigt durch eine gute und gesunde Ernährung des ganzen Körpers. In solcher

Weise weicht die vorliegende Lipomatose von ähnlichen in atrophischen Muskeln beobachteten Fettanhäufungen nicht wesentlich ab und es entsteht die Frage, ob sie nicht überhaupt nur eine zufällige ist und sich der analogen Fettentwicklung bei den übrigen Formen von Muskelatrophieen anschliesst. Ich gestehe, dass ich diese Auffassung, obgleich sie viel für sich hat, vor der Hand noch nicht acceptiren möchte: diese Fettentwicklung, welche in excessiver Weise in bestimmten noch kräftigen und thätigen Muskeln auftritt und eine ganz regelmässige Verbreitung zeigt, scheint mir dafür zu sprechen, dass wir es mit einem besonderen Krankheitstypus zu thun haben.

ad 3. Die dritte Frage, ob die lipomatöse Muskelhypertrophie eine besondere Krankheit ist oder sich den früher besprochenen Formen anreiht, hängt natürlich mit der Ansicht zusammen, welche man über diese Krankheit, sowie über die früheren Formen acceptirt. Da diese Ansichten noch zum Theil willkürlich sind, so wird man auch über die Stellung der vorliegenden Krankheit verschiedener Meinung sein können. Hält man die Lipomatose der Muskeln in ihrer besondern Art und Verbreitung für zufällig und nebensächlich, so schliesst sich die Krankheit den früheren beiden Gruppen an; da auch diese beiden Gruppen von manchen Autoren bisher nicht als different angesehen werden, so hat folgerichtig die Meinung, dass überhaupt nur Varietäten derselben Krankheit vorliegen, ihre Berechtigung. Diesen Standpunkt vertritt Friedreich, nach welchem in allen diesen Formen eine chronische, interstitielle, progressive Myositis vorliegt. Wenn wir aber in der bisherigen Darstellung zu der Ansicht gekommen sind, dass die typische progressive Muskelatrophie von den hereditären Formen zu trennen ist, so kann für uns die hier in Rede stehende Frage nur so gefasst werden, ob die lipomatöse Muskelhypertrophie mit der letztern Form zu identificiren sei oder nicht. In der That finde ich zwischen beiden Formen, abgesehen von der auffälligen Lipomatose der letztern eine grosse Uebereinstimmung in der Entstehung, dem Fortschreiten und der Verbreitung der Muskelerkrankung. Dennoch bin ich geneigt, sie als zwei verschiedene Formen anzusprechen, sofern die letztere Krankheit durch ihre ganz typische Verbreitung und eigenthümliche Lipomatose einen besonderen Typus erhält. —

§ 5. Die deuteropathischen (secundären) spinalen Muskelatrophieen.

Als deuteropathische oder secundäre spinale Muskelatrophieen (Amyotrophieen) wollen wir mit Charcot diejenigen bezeichnen, welche im Laufe einer evidenten Rückenmarkserkrankung entstehen und in der Regel nicht die einzigen, jedenfalls nicht die ersten Symptome der Krankheit bilden. Zuerst entwickelt sich eine mehr oder weniger deutliche Lähmung, zu der sich weiter-

hin eine Atrophie der Muskeln als secundäre Erscheinung hinzugesellt. Im Princip kann diese Differenz gegenüber den bisher erörterten primären (protopathischen) Amyotrophieen festgehalten werden, eine scharfe Grenze ist es aber nicht möglich in jedem einzelnen Falle zu ziehen. Auch den deuteropathischen Muskelatrophieen gehen nicht immer entschiedene Lähmungen vorher, es giebt Fälle, wo auch z. B. bei einer Myelitis die Muskelatrophie durchaus als das bestimmende Symptom der Krankheit erscheint. Indessen im Allgemeinen lässt sich die Differenz doch aufrecht erhalten und wird durch den Verlauf und die übrigen Symptome der Krankheit controllirt.

Ob übrigens auch die anatomische Beschaffenheit der atrophischen Muskeln Anhaltspunkte zur Unterscheidung geben kann, ist im Augenblicke noch nicht mit Bestimmtheit zu beantworten. Doch scheint mir dieser Punkt bisher nicht genügend berücksichtigt. Die secundären Atrophieen gehen vielfach aus absteigenden Neuritides und Myositides hervor, welche deutlich entzündliche interstitielle Veränderungen hinterlassen, während die protopathischen Formen vorherrschend der einfachen Atrophie mit Fetteinlagerung und nur sehr beschränkten interstitiellen Wucherungen angehören. Indessen kann diese Differenz bisher noch nicht als eine constante und durchgreifende bezeichnet werden, da es auch bei der typischen progressiven Form stellenweise zu fibröser Degeneration zu kommen scheint.

Die Fälle nun, unter welchen sich zu Rückenmarkskrankheiten secundäre Muskelatrophieen zugesellen, sind äusserst mannigfach. Ja es dürfte kaum eine Affection des Spinalsystems geben, welche sich nicht gelegentlich mit Muskelatrophie verbinden könnte. Wir haben vielfach in den früheren Kapiteln Gelegenheit gehabt, diese Complication zu erwähnen. Wenn wir hier noch eine Uebersicht zusammenstellen wollen, so ergeben sich zwei Fragen, von denen wir ausgehen müssen: 1) welche Partieen des Rückenmarks sind es, deren Erkrankung Muskelatrophie nach sich zieht und 2) welche Processe können sich unter gewissen Verhältnissen mit deuteropathischen Amyotrophieen verbinden.

ad 1) Die Untersuchungen der letzten Jahre und namentlich die Theorie Charcot's berechtigen zu dem Schlusse, dass ein Krankheitsprocess, welcher sich auf die grauen Vorderhörner verbreitet und die in ihnen gelegenen multipolaren Ganglienzellen zur Atrophie bringt, Muskelatrophieen zur Folge hat. Dieser Satz ist bereits durch vielfache Erfahrungen genügend gestützt, und namentlich für die Fälle chronischen Verlaufes und längeren Bestehens ist es fast mit Sicherheit erlaubt, aus einer bestehenden Muskelatrophie, die sich zu einer Rückenmarkskrankheit hinzugesellt hat, zu schliessen, dass die grauen Vorderhörner in dem entsprechenden Rückenmarksbezirke mit afficirt sind. Auch für acute Fälle wird dieser Schluss häufig, jedoch nicht immer zutreffen.

Doch ist die graue Substanz der Vorderhörner nicht der einzige Bezirk im Rückenmark, dessen Erkrankung Muskelatrophie nach sich zieht. Nach Charcot*) hat eine Erkrankung der weissen Vorder-

*) „Les cornes grises antérieures (cellules nerveuses motrices) et les zones radiculaires (trajet intra spinal des racines antérieures) paraissent être les seules régions de la moëlle épinière, qui interessent directement la nutritim des muscles.“ Leçons. Amyotrophies. p. 272.

seitenstränge denselben Effect. Diese beiden Bezirke sind nach ihm die einzigen, durch deren Erkrankung Amyotrophieen entstehen. Ich kann die Angabe Charcot's durch drei eigene Beobachtungen bestätigen, von denen die eine in Taf. V, Fig. 1 *a* und *b* wiedergegeben ist. Man sieht hier die Abplattung und Atrophie der rechten Vorderseitenstranges, verbunden mit einer Verdickung der Pia an dieser Stelle mit Atrophie der vordern Wurzelfäden und des entsprechenden Vorderhorns: die Ganglienzellen in demselben sind abnorm sparsam und klein. Eine periphere Muskelatrophie entsprach dieser Alteration des Rückenmarks. In zwei andern Fällen war der Befund ganz analog. Ich glaube nun aber nicht, dass die Erkrankung der Substanz in den Vorderseitensträngen die directe Ursache der Amyotrophie ist, sondern die mit derselben verbundene Atrophie der durchtretenden vordern Wurzelfasern. Es ist begreiflich, dass der Effect derselbe ist, wenn nicht die multipolaren Ganglienzellen direct, sondern die von ihnen abgehenden vordern Wurzelfäden durch einen Krankheitsprocess zur Atrophie gebracht werden. Und wiederum ist es für den Effect gleichgültig, ob diese Atrophie der vordern Wurzelfäden durch eine Erkrankung der Substanz in den Vorderseitensträngen oder durch eine chronische schrumpfende Verdickung der sie umhüllenden Pia bedingt ist. Uebrigens scheint es, dass bei längerem Bestehen die nachweisbaren Läsionen nicht so scharf begrenzt bleiben, sondern sich von den Wurzeln auf die weisse Substanz und die Vorderhörner fortpflanzen, so dass alle diese Gebilde, wie im obigen Falle, an der Atrophie Theil nehmen. Der Ausgangspunkt des Processes war hier vermuthlich die Pia und die Betheiligung des Rückenmarks ist eine secundäre (Perimeningitis anterior).

Ob nun aber diese beiden die einzigen Bedingungen sind für die Entwicklung spinaler Amyotrophieen, ist eine noch offene Frage. A priori liegen wohl noch mehrere Möglichkeiten vor, über deren factisches Vorkommen die Erfahrungen noch nicht entschieden haben. Ob sich z. B. im Anschluss an acute oder chronische Myelitis durch absteigende Neuritis und Myositis Muskelatrophie entwickeln könne, ohne Betheiligung der grauen Substanz und der Vorderstränge, ist noch zu untersuchen. Auch scheint es a priori nicht unmöglich, dass Erkrankungen der grauen Substanz selbst ohne entschiedenen Verlust an Ganglienzellen Muskelatrophieen zu Wege bringen. Endlich ist daran zu erinnern, dass es auch periphere mit Muskelatrophie verbundene Neuritides giebt, die sich gelegentlich auf das Rückenmark fortpflanzen können, ohne die graue Substanz zu ergreifen. Die weissen Stränge selbst scheinen Amyotrophieen nicht herbeizuführen. Für die Hinterseitenstränge kann es als erwiesen gelten, dass ihre isolirte Erkrankung, wie z. B. bei der Türk'schen Degeneration, keine merkliche Atrophie zur Folge hat. In Betreff der Vorderseitenstränge ist es wenigstens sehr warscheinlich, dass es nicht ihre Substanz, sondern die Betheiligung der sie durchsetzenden Wurzelfasern ist, aus welcher die secundäre Muskelatrophie hervorgeht. Es ergiebt sich also, dass die Schlüsse, welche wir

aus der Entwicklung von deuteropathischen Muskelatrophieen auf den Sitz resp. die Verbreitung des Processes ziehen können, allerdings nicht ganz eindeutig sind, aber in der grossen Mehrzahl der Fälle kann geschlossen werden, dass der Process die vordere graue Substanz mit ihren Ganglienzellen in sein Bereich gezogen hat.

ad 2) Die Processe nun, welche zu secundärer Muskelatrophie führen können, betreffen zum grössten Theil allerdings die acuten und chronischen Entzündungen der Rückenmarkssubstanz: indessen können auch die Rückenmarkswurzeln in ihrem Verlauf durch den Spinalcanal zur Entzündung und Atrophie gebracht werden.

a) Atmyotrophieen durch meningitische Processe. In den früheren Kapiteln haben wir bemerkt, dass die austretenden und den Spinalcanal durchsetzenden Nervenwurzeln durch alle von den Meningen (und auch von den Knochen) ausgehenden Processe in Mitleidenschaft gezogen werden können, so dass sich Neuritis mit lebhaften Schmerzanfällen oder auch Neuritis mit Muskelatrophieen entwickelt. Namentlich diejenigen Processe, bei welchen ein Druck auf die Nervenwurzeln ausgeübt wird, führen leicht zu Muskelatrophieen. Wir haben als solche Ursachen die cariösen Wirbelkrankheiten mit der sie begleitenden Pachy- und Peripachymeningitis, wir haben ferner die intraspinalen, von den Häuten ausgehenden Tumoren kennen gelernt und den Zusammenhang der Erscheinungen durch Krankheitsbeobachtungen erwiesen. In gleicher Weise können die Meningitides durch den Druck und die Schrumpfung der Exsudate auf die vordern Wurzeln einwirken und sie zur Atrophie bringen. Dies findet im Gefolge der acuten Meningitides selten statt, obwohl vorübergehende atrophische Lähmungen als deren Folge wohl beobachtet sind (vgl. Bd. I, p. 430 u. 31). Häufiger scheinen chronische Meningitides zu solchen Folgen zu führen, besonders wenn sie auf die weisse Substanz der Vorderstränge übergreifen. Hierher gehören einige Fälle von Sklerosen, z. B. der vierte Fall von Kinderlähmung, welchen ich kürzlich im Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten, Bd. VI, mitgetheilt habe, ferner die oben besprochenen Fälle von Myelomeningitis der Vorderseitenstränge. Hieran schliesst sich auch die von Charcot als besondere Form geschilderte Pachymeningitis spinalis hypertrophica,*) welche mit Verdickung der Dura in der Gegend der Halsanschwellung einhergeht und sich gewöhnlich auf die Nervenwurzeln und auch auf die Substanz des Rückenmarks fortsetzt: in Folge davon entsteht eine Muskelatrophie der obern Extremitäten, verbunden mit Reizsymptomen, welche von der Läsion der Meningen und der peripheren Nerven herzuleiten sind.

b) Secundäre Muskelatrophieen in Folge acut myelitischer Processe. Ohne Zweifel geht die grösste Anzahl der secundären Muskelatrophieen aus myelitischen Erkrankungen hervor, und in der Mehrzahl der Fälle ist der Schluss gerechtfertigt, dass die graue

*) l. c. p. 194.

Substanz der Vorderhörner von dem bestehenden Krankheitsprocesse in Mitleidenschaft gezogen ist. Sowohl die acuten wie die chronischen Myelitides verbinden sich mit ausgesprochenen Muskelatrophieen. Die Entwicklung dieser Complication zeigt dabei ähnliche Differenzen, wie die Entwicklung der übrigen Symptome in den acuten und chronischen Fällen. Zwar entsteht die Muskelatrophie, wie natürlich nicht plötzlich, sondern bedarf immer eines Zeitraums von mindestens einigen Wochen, aber doch ist diese Entstehung gegenüber den chronischen Fällen relativ schnell. Fast immer geht der Entwicklung dieser Atrophie längere Zeit eine ausgesprochene, acut oder subacut entstandene motorische Lähmung vorher. Diese nach acuten Processen entstehenden Amyotrophieen können wieder in Heilung übergehen. Bleiben sie ungeheilt, so erreichen sie ziemlich bald die Höhe ihrer Entwicklung, auf welcher sie nunmehr stehen bleiben, sie sind stationär geworden. Dies Verhalten entspricht dem Verlauf des zu Grunde liegenden anatomischen Processes, welcher in den acuten Fällen nach einigen Monaten zum Stillstand und zur Vernarbung zu kommen pflegt. Derartige Zustände sind gerade im Anschluss an traumatische Lähmungen des Rückenmarks mehrfach beobachtet worden. Wir haben oben bei Gelegenheit der traumatischen Rückenmarkserweichung Beispiele von zurückgebliebenen Muskelatrophieen gegeben; die Casuistik liesse sich leicht noch vermehren. Das Verhalten der Rückenmarksläsion nach Verletzungen, besonders Contusionen des Rückenmarks macht diese Disposition zu nachfolgenden Atrophieen leicht begreiflich, da wie oben gesagt, die Zerreissungen und Blutungen am leichtesten die graue Substanz betreffen.

Selten entwickeln sich aus den acuten und besonders den traumatischen Fällen progressive Muskelatrophieen, indessen sind auch solche Beobachtungen bekannt: W. Gull beschreibt einen Fall als Progressive atrophy of the muscles of the trunk and upper Extremities after a Blow on the Neck with the fist.*)

Ganz analog verhalten sich die spontanen Rückenmarksblutungen, die acute und subacute Rückenmarkserweichung. Intensive Formen dieser Erkrankungen hinterlassen fast immer partielle Muskelatrophieen, da sie die graue Substanz entweder mitbetheiligen oder selbst von ihr ausgehen (centrale Myelitis, Poliomyelitis) und da meistentheils ein Theil der gesetzten Läsionen in Erweichung übergeht und zu dauernden Verlusten an Parenchym führt. In den Fällen grosser Intensität ist die secundäre Natur der Muskelatrophie fast immer ganz evident. Anfangs bedingt die schnelle Entwicklung schwerer Lähmungssymptome, die Affection der Sphincteren eine so dringende Lebensgefahr, dass die Aufmerksamkeit und Sorge des Arztes völlig davon in Anspruch genommen ist. Erst nach einiger Zeit kommen die Muskelatrophieen zur Entwicklung, sie erscheinen gegenüber der dringenden Lebensgefahr von geringerer Bedeutung und meist erst in den spätern Stadien

*) Guy's Hosp. Rep. 1858. p. 195.

werden sie der Gegenstand grösserer Aufmerksamkeit und sorgfältiger Therapie. —

Zu den acuten Rückenmarksprocessen gehören auch die Lähmungen nach acuten Krankheiten, welche nicht selten circumscripte oder auch verbreitete und selbst progressive Muskelatrophieen in ihrem Gefolge haben. Die Natur dieser Atrophieen kann bisher im einzelnen Falle nur mit Wahrscheinlichkeit erschlossen werden, doch haben wir oben zu zeigen gesucht, dass es sich wahrscheinlich sowohl um periphere, als meningitische als centrale Amyotrophieen handelt.

Endlich würden sich hier auch die Formen der acuten spinalen Paralyse der Kinder und Erwachsenen anschliessen, welche so häufig zu evidenten Muskelatrophieen führen. Indessen bildet die Muskelatrophie hier ein so hervorragendes Symptom der Krankheit, dass sie nicht als secundäre, sondern als protopathische Erscheinung angesehen wird, ebenso wie bei der progressiven Muskelatrophie. Dass ich im Wesen des anatomischen Processes keine principielle Differenz gegenüber der acuten Myelitis finden kann, habe ich schon im Kapitel der acuten Myelitis angegeben und werde ich bei der spinalen Kinderlähmung noch weiter begründen. Aber allerdings ist die Entwicklung der Atrophie zumal bei der Kinderlähmung, ein so wesentliches, regelmässiges Symptom der Krankheit, und die Localisation des Processes häufig so bestimmt auf die graue Substanz der Vorderhörner beschränkt, dass die Atrophie als primäre, als protopathische bezeichnet werden kann.

c) Die chronischen Affectionen des Rückenmarks verbinden sich fast noch häufiger als die acuten mit Muskelatrophieen, ja es giebt keine Form, welche nicht mehr oder weniger häufig von sehr ausgebreiteten Formen derselben begleitet wird. Die anatomische Beziehung ist, wie die bisherige Darstellung es begründet, fast immer leicht, sofern meistentheils auf eine Fortsetzung des Processes auf die graue Substanz der Vorderhörner mit Atrophie der Ganglienzellen geschlossen werden kann, in seltenen Fällen eine Perimyelitis der Vorderseitenstränge vorliegt. Schwieriger ist eine entschiedene Antwort auf die Frage, wie sich diese Complicationen zur typischen progressiven Muskelatrophie verhalten, um so mehr, als die Ansichten über den Begriff der letztern nicht bei allen Autoren übereinstimmend ist. Die Unterscheidung der protopathischen und deuteropathischen Muskelatrophie ergiebt sich hier als eine dogmatische, denn sie setzt zum Theil voraus, was erst erwiesen werden soll, dass die typische progressive Muskelatrophie auf einer primären Erkrankung der Ganglienzellen bestehe. Wir werden am zweckmässigsten die einzelnen Formen der chronischen Myelitides besprechen und auf die bereits in den ihnen gewidmeten Paragraphen gegebenen Details hinweisen.

1. Die diffuse (disseminirte, discontinuirliche) Sklerose, chronische Myelitis verbindet sich in den verbreiteten Formen sehr gewöhnlich mit Muskelatrophie. Sie ergreift nicht allein die weisse Substanz und erstreckt sich bis auf die Vorderseitenstränge, grössere

Herde greifen gewöhnlich auf die graue Substanz über und bringen durch fortschreitende Schrumpfung die Ganglienzellen zur Degeneration und Atrophie. Da sich die Herde gewöhnlich in der Höhe der Anschwellungen am stärksten entwickeln, so ist die Entstehung von Muskelatrophieen durch den anatomischen Sitz leicht begreiflich. Die Oberextremitäten sind häufiger befallen, seltner einzelne Muskelgruppen an den Unterextremitäten; mitunter steigen sie zum Halse und selbst zur Medulla oblongata hinauf. Diese Muskelatrophieen treten fast immer deutlich als secundäre auf, da der Process sowohl in der weissen, wie der grauen Substanz von dem interneuritischen Gewebe ausgeht und erst allmälig die Ernährung der Ganglienzellen beeinträchtigt. Meistentheils bestehen daher zuerst Lähmungen (mit Rigidität, Contracturen), zu welchen sich erst später Atrophieen hinzugesellen, meistentheils bleiben auch die Lähmungssymptome vor der Atrophie vorherrschend. Nur zuweilen kommt es bei der cervicalen (oder diffusen) Form zu starken und verbreiteten Atrophieen, welche nach oben aufsteigen, schliesslich den Symptomen der Bulbärparalyse ähnlich werden, fast immer aber sich doch noch als deuteropathische Formen erkennen lassen.

2. Die Syringomyelie führt, wie wir gesehen haben, relativ häufig zum Schwunde der motorischen Ganglienzellen und damit zur Muskelatrophie; zuweilen besteht in Form und Entwicklung derselben grosse Aehnlichkeit mit der progressiven Muskelatrophie und es scheint mir nicht zweifellos, dass sie sich allemal als eine entschieden deuteropathische Muskelatrophie offenbart.

3. Auch die symmetrischen Sklerose der Seitenstränge betrachtet Charcot als eine Form, zu der sich die Muskelatrophie als eine deuteropathische hinzugesellt. Nach unserer Auffassung giebt es allerdings in der Literatur einige Beispiele von Sklerose der Seitenstränge und der grauen Substanz, bei welcher sich die Muskelatrophie secundär, nach voraufgehenden Lähmungssymptomen entwickelt hat. Allein gerade hier zeigt sich, dass die Grenze der protopathischen und deuteropathischen Muskelatrophieen keine scharfe ist. Die nahe verwandte Form, der einfachen (fettigen) Atrophie der grauen Substanz und der Seitenstränge, wird von Charcot als Sklerose ebenfalls zur deuteropathischen Amyotrophie gezählt, während wir sie zu der typischen progressiven Muskelatrophie rechnen.

4. Endlich die Ataxie locomotrice progressive, die graue Degeneration der Hinterstränge, verbindet sich ebenfalls mit verbreiteten Muskelatrophieen, welche insofern zu der secundären gehören, als sie sich fast immer erst später entwickeln, wenn die Ataxie locom. progr. bereits eine Zeit lang besteht. Nach den bisherigen, freilich noch sparsamen Untersuchungen handelt es sich hierbei um die Complication mit einer neuen Krankheit, mit welcher sich sofort, also protopathisch, Muskelatrophieen entwickeln. Ob diese Complication als die typische progressive Muskelatrophie oder als primäre Sklerose der Seitenstränge zu bezeichnen ist, hängt von der Erledigung der über diese Formen noch schwebenden Streit-

frage ab. In einigen Fällen ist das gleichzeitige Vorkommen von Sklerose der Hinter- und der Seitenstränge constatirt worden, aber wie oben gezeigt, sind diese Beobachtungen noch nicht präcise genug, um einen genauen Vergleich der Symptome mit der anatomischen Ausbreitung der Krankheit zu gestatten. — In einzelnen anderen Fällen gesellte sich zur Ataxie locom. progr. eine mehr beschränkte Atrophie einer oder zweier Extremitäten, entsprechend dem Typus der atrophischen Lähmung Erwachsener. Welche anatomische Läsion hier zu Grunde liegt, ist auch noch nicht ganz sicher gestellt. In einigen derartigen, allerdings älteren Fällen ist im Rückenmark ausser der Degeneration der Hinterstränge keine Abnormität constatirt. Charcot hat in einem analogen Falle einen sklerotischen Herd im grauen Vorderhorn der Halsanschwellung nachgewiesen. —

§ 6. Die atrophische Kinderlähmung.

Die wichtigste Form der bei Kindern vorkommenden Lähmungen, die nach Heine sogenannte spinale Kinderlähmung, schliesst sich an die eben besprochenen Processe an. Ehe wir aber auf diese näher eingehen, erscheint es zweckmässig, eine kurze Uebersicht der im kindlichen Alter überhaupt vorkommenden spinalen Lähmungsformen vorauszuschicken. Wir hatten schon früher Gelegenheit zu bemerken, dass die Lähmungen des kindlichen Alters nicht selten sind und aus ziemlich mannigfachen Ursachen hervorgehen: sie sind daher auch in den früheren Kapiteln hier und da erwähnt worden. Zunächst gedachten wir der angeborenen Miss- und Hemmungsbildungen, von denen der Hydromyelus und die Spina bifida hervorragende Wichtigkeit haben. Sodann haben wir der bei Kindern relativ häufig vorkommenden Wirbelcaries, sowie der von ihr abhängigen Lähmungen, endlich auch des bei Kindern ziemlich häufigen Vorkommens der exsudativen, seltener der tuberkulösen Cerebrospinal-Meningitis gedacht und haben an die Verletzungen des Rückenmarks, an Tetanus und Trismus, sowie die Chorea erinnert.*) An dieser Stelle haben wir noch zwei Processe etwas eingehender zu besprechen: 1) die bei der Geburt, meist durch Kunsthülfe entstehenden Lähmungen und 2) die sog. Encephalitis und Myelitis des Kindesalters.

*) Angeborene Sklerosen des Rückenmarks scheinen bisher nicht beobachtet zu sein, während angeborene Hirnsklerosen mit Idiotismus keine seltenen Fälle sind. Mit Bezug hierauf erinnere ich an die oben bereits angeführte Beobachtung, wo ich bei einem $1\frac{1}{2}$jährigen Kinde, das seit der Geburt idiotisch und mit mikrocephalem Schädel behaftet war, ausgebreitete Sklerose der Hirnwindungen, vorherrschend in beiden Hinterlappen und gleichzeitig graue Atrophie der hintern Rückenmarksstränge durch die ganze Länge des Rückenmarks constatirte.

1. Die geburtshülflichen Lähmungen der Kinder.*)

Die hier zu erwähnenden Lähmungen treten fast immer in Folge geburtshülflicher Operationen ein, durch den Druck der Zange, durch gewaltsame Lagerung einzelner Körpertheile, durch gewaltsamen Zug, selten durch eine sich selbst überlassene protrahirte Geburt. Am häufigsten ist die Lähmung des Facialis, welche durch den Druck des Zangenlöffels auf die Gegend der Parotis erzeugt wird. Man hielt sie früher für die Folge eines mit der Zange auf das Gehirn ausgeübten Druckes, bis Landouzy ihre wahre Natur kennen lehrte.**) In seltenen Fällen kommt die Facialislähmung auch spontan vor durch den Druck des Kopfes gegen das Promontorium oder abnorme Geschwülste im kleinen Becken. Diese Lähmungsform giebt sich nur selten direct durch die Verziehung des Gesichts, fast immer erst beim Schreien kund: sie ist allemal nur einseitig, in der Regel sogar auf einen Ast des Facialis, den obern (Palpebralast) oder den untern (Labialast) beschränkt. Im letztern Falle behindert die Lähmung das Saugen und kann dadurch gefährlich werden. In der Regel aber ist diese Drucklähmung bedeutungslos und erheischt keine besondere Behandlung, sie verschwindet in wenigen Tagen von selbst. Nur in seltenen Fällen heilt sie nicht von selbst und verlangt die electrische Behandlung, wovon Duchenne ein lehrreiches Beispiel gegeben hat. — Viel seltener kommen Lähmungen der Augenmuskeln bei Neugeborenen vor, im Bereiche des N. Oculomotorius, ebenfalls durch das Anlegen der Zange bedingt. Nadaud theilt hiervon zwei Fälle mit und auch Galeczewsky giebt an, dass er Ptosis durch Druck des Forceps auf den Levator palpebrae unmittelbar nach der Geburt beobachtet habe. Auch diese Lähmung ist einseitig und verschwindet in wenig Tagen von selbst. — Von weit grösserer Wichtigkeit sind die in Folge von geburtshülflichen Operationen auftretenden Lähmungen der Oberextremität. Die erste Beobachtung einer solchen durch die Zangenoperation bewirkten Lähmung theilte Danyau***) 1851 mit: gleichzeitig mit der linken Oberextremität war der linke Facialis gelähmt, die Lähmung des Armes war vollständig, der Arm hing schlaff herunter, auch die Sensibilität war fast völlig aufgehoben. Das sehr schwache Kind lebte nur 8 Tage. Bei der Autopsie fand man einen leichten Bluterguss in dem Zellgewebe, welches den linken Plexus bracchialis umgiebt. Die Nervenstämme dieses Plexus waren blutig unterlaufen,

*) Paralysies obstetricales des nouveau-nés par P. Hilaire Nadaud. Paris 1872. — Duchenne: Electrisation localisée. 3. Ed. 1872. — A. Seligmüller: Ueber Lähmungen, welche die Kinder inter partum acquiriren. Berl. klin. Wochenschrift. 1874. 40.

**) Landouzy: Essai sur l'hémiplégie faciale chez les enfants nouveau-nés. Thèse 1839. Vgl. Duchenne: Electrisation localisée. 3. Ed. 1872.

***) Danyau: Paralysie du membre supérieur chez le nouveau-né. Bull. d. l. soc. de chirurg. II. 1851. p. 148.

aber schon jenseits der Scaleni zeigten sie normale Färbung. — Eine andere analoge Beobachtung von Lähmung der Oberextremität durch die Zange (ohne Betheiligung des Facialis) hat Guéniot 1867 mitgetheilt; ein dritter Fall ist in Depaul's Klinik beobachtet. — Auch andere geburtshülfliche Operationen, insbesondere die Wendung und die darauf folgende Entwicklung des Arms können Ursache dieser Lähmung sein. Den ersten Fall davon hat bereits Smellie 1746 beobachtet. Die unmittelbare Ursache dieser Lähmung ist nach der Zusammenstellung von Nadaud:*) a) die hakenförmige Einführung der Finger in die Achselhöhle; b) Senken des erhobenen Armes an die Seite des Kopfes; c) directe energische Traction an diesem Gliede; d) Senken der Schulter, verbunden mit Traction, während der Kopf zurückgehalten wird. — Endlich können diese Lähmungen auch mit Luxation oder Fractur des Oberarmkopfes verbunden sein, welche in der ersten Zeit übersehen wird.

Die Diagnose der Lähmung beruht darauf, dass die betreffende Oberextremität von dem Kinde nicht bewegt wird, dass sie passiv erhoben, schlaff herabfällt und auch auf schmerzhafte Reize nicht entfernt wird. Das Voraufgehen geburtshülflicher Operationen und der einer peripheren Lähmung analoge Verlauf sichert die Diagnose. Gelegentlich könnte eine Verwechslung mit cerebraler Lähmung vorkommen, doch gehen der letztern fast immer Zuckungen oder allgemeine Krämpfe voran.

Das typische Bild dieser Lähmung schildert Seligmüller folgendermassen: der gelähmte Arm hängt regungslos herab, in älteren Fällen, wo der Deltoideus schon bedeutend atrophirt und gedehnt ist, einem lose anhängenden Puppenarm vergleichbar. Der Humeruskopf ist nach innen rotirt, so dass die Tricepsgegend nach vorn zu liegen kommt. Die Hand steht in Hyperpronation, so dass die Vola manus nach aussen und die Ulnarseite nach vorn sieht. Der Gebrauch der Hand ist dadurch auch bei unvollständiger Lähmung sehr gestört. Der Grund dieser Stellung liegt in der Lähmung des Musc. infraspinatus, der vom N. suprascapularis versorgt wird. In anderen Fällen ist der Deltoideus gelähmt. Die gelähmten Muskeln verlieren schnell ihre electrische Erregbarkeit und atrophiren. Nicht selten ist gleichzeitig auch Anästhesie vorhanden. Mitunter ist diese Lähmung mit Luxation des Oberarmkopfes complicirt (Duchenne, Smellie). — Besonders interessant sind die doppelseitigen Armlähmungen, von denen Seligmüller einen Fall beschreibt. Ich selbst habe kürzlich ebenfalls die Residuen davon bei einem 10jährigen Kinde gesehen, welches seit seiner Geburt totale Lähmung beider Arme zeigte. Erst im 4. Jahre fing es an, einige Bewegungen mit denselben zu machen, die Atrophie der Muskeln war auffällig. Im Verlauf der Jahre stellte sich fortschreitende Besserung ein, so dass die Patientin nunmehr die Arme ziemlich gebrauchen, z. B. allein essen konnte, auch zu schreiben begann. Die Eltern gaben auf mein Befragen an, dass das Kind durch Kunsthülfe geboren war, und die Erklärung des Arztes ergab, dass es in der That durch Wendung an den Füssen herausgezogen war, während beide Arme neben den Kopf nach oben lagen.

Der Verlauf ist öfters ebenso leicht, wie bei der Facialislähmung aus gleicher Ursache und die Heilung erfolgt nicht selten spontan, wie Dupaul's Fall lehrt. Meine Beobachtung zeigt, dass noch nach Jahre langer Dauer spontan allmälig bedeutende Besserung eintreten kann. Indessen nicht alle Fälle verlaufen so günstig, mitunter wird die Lähmung nicht geheilt und es bleibt eine mangel-

*) Les paralysies obstetricales des nouveau-nés par P. Hilaire Nadaud. Paris 1872.

hafte Entwicklung der Extremität mit Verkümmerung und Atrophie zurück. — Das wichtigste therapeutische Agens ist die Electricität. Duchenne theilt Beobachtungen mit, wo selbst in veralteten und mit Luxation verbundenen Fällen durch consequente und wiederholte Kuren der Faradisation Besserung der Lähmung und Atrophie erreicht wurde. Die Erfahrungen von Seligmüller stimmen damit überein.

Seltner ist die Lähmung der untern Extremitäten in Folge geburtshülflicher Operationen. Sie ist beobachtet nach Zerrungen und Zerreissungen der Wirbelsäule, ja des Rückenmarks selbst durch heftige Extractionsversuche. Der von Parrot beobachtete Fall einer Zerreissung des Rückenmarks ist schon oben Bd. II, p. 88 berichtet worden. Nach Wigand ist besonders die Extraction am Halse gefährlich, wenn gleichzeitig eine Flexion noch hinten gemacht wird. Diesen Lähmungen scheint immer eine Läsion des Rückenmarks zu Grunde zu liegen, daher ihre Prognose ernst ist. Die meisten Kinder starben innerhalb der ersten Tage. Indessen scheint doch eine Distorsion der Wirbelsäule nicht immer so schlimme Folgen zu haben. Man hat wiederholt während der Extraction an den Füssen ein Krachen gehört, woraus auf ein Zerreissen der Ligamente zu schliessen war: und doch wurden die Kinder gesund geboren und boten auch später keine Zeichen von Erkrankung dar.

2. Die congenitale Encephalitis und Myelitis.

Virchow hat zuerst 1865*) die Aufmerksamkeit auf mikroskopische, seltener schon makroskopisch wahrnehmbare Alterationen gelenkt, welche sich in der centralen Nervensubstanz solcher Kinder, die vor oder bald nach der Geburt an verschiedenen Krankheiten gestorben waren, wiederholt constatiren liessen. Die hauptsächlichste Veränderung besteht in einer Fettmetamorphose der Neurogliazellen, welche gleichzeitig anschwellen und zu grossen runden Körnchenzellen werden. Diese Elemente finden sich in der weissen Substanz vorzüglich der Grosshirnhemisphäre und in den weissen Strängen des Rückenmarks. Die Anzahl der Körnchenzellen ist zuweilen sehr gross. Ausser ihnen zeigt die Substanz in der Regel keine Abnormität, namentlich ist das makroskopische Verhalten in Farbe und Consistenz nur selten verändert. Zuweilen besteht eine Erweichung, der weissen Substanz ähnlich der cadaverösen. Diese Abnormitäten fand Virchow vorzüglich bei solchen neugeborenen Kindern, welche in Folge von acuten Exanthemen (Pocken) oder in Folge von Syphilis gestorben waren. Der Process erschien als interstitielle Encephalitis und Myelitis. Die entzündliche Natur ist nun von spätern Beobachtern bestritten worden. Hayem**) nahm bei seinen Untersuchungen an den Gehirnen Neugeborener zu seinem

*) Vortrag auf der Naturforscher-Versammlung zu Hannover 1865. Ferner: Congenitale Encephalitis und Myelitis. Arch. XXXVIII. p. 129—138 u. XLIV. p. 473.

**) Etudes sur les diverses formes de l'encephalite. Paris 1868. p. 79.

Erstaunen in allen Fällen ohne Ausnahme dieselben Körnchenzellen wahr, freilich in sehr verschiedenem Grade. Er wirft daher die Frage auf, ob nicht die normale Structur des Gehirns Neugeborener die Entwicklung dieser Zustände begünstige. Auch Parrot,*) in seinen Studien über diffuse interstitielle Verfettung des Hirns bei Neugeborenen, kann eine Entzündung schon deshalb nicht darin erkennen, weil er in der Umgebung solcher Herde nicht eine Vermehrung, sondern eher eine Verminderung der Gliazellen antreffe; er erklärt daher den Befund für eine Verfettung der Neuroglia-Elemente, vorwiegend bedingt durch mangelhafte Ernährung, daher besonders in solchen Fällen beobachtet, wo Lebensschwäche und Atrophie die Todesursachen waren. Bald darauf hat M. Jastrowitz**) in einer sehr sorgfältigen Arbeit, gestützt auf die Untersuchung von 65 Kindesleichen, den Nachweis geführt, dass jene Körnchenzellen im Gehirn und Rückenmark zunächst überhaupt kein pathologischer Vorgang seien, sondern in das normale Bild der Entwicklung hineingehören. Bei Kindern, welche unreif oder bald nach der Geburt gestorben waren (38 von 65), auch bei ganz gesunden, wohlgenährten fand er constant jene Körnchenzellen vor. Je älter das Kind war, desto geringfügiger erschienen dieselben Alterationen. Das erste Kind, welches Verf. ganz frei fand, war bereits 5 Monate und das älteste, welches sie überhaupt noch darbot, war 7 Monate alt. Was die Verbreitung der Körnchenzellen betrifft, so fand sie Jastrowitz zwar auch wie Parrot in der grauen Substanz der Hirnrinde, im Opticus und Olfactorius ververeinzelt, ihr Hauptsitz war aber, entsprechend Virchow's Angaben, die weisse Substanz der Grosshirnhemisphären; seltener sind sie im Kleinhirn: in den Crura cerebri und dem Pons verschwinden sie definitiv, oder sie treten weiter unten in der Medulla oblongata nochmals auf. Das Rückenmark betreffend, so trifft man sie hier weder so constant an, wie im Gehirn, noch von gleicher Intensität; auch zeigten sie keine Verbreitung, die sich etwa der Türk'schen Degeneration anschliesst. An Neugeborenen fanden sich von 29 untersuchten Rückenmarken 18 intact, 12 mehr oder weniger afficirt, von 9 Kindern im Alter von 1 Woche bis 5 Monaten war nur ein Rückenmark befallen. Dagegen fand sich die Alteration häufig beim Fötus. Der bevorzugte Ort ihres Vorkommens waren die Hinterstränge (unter 11 Fällen 7mal hier ausschliesslich), zuweilen waren auch die Seitenstränge und dann wieder ihr hinterer Abschnitt ergriffen, äusserst selten die Vorderstränge und die Pyramiden. Als Grund dieser bemerkenswerthen Prädilaction kann nach Jastrowitz die spätere Entwicklung und das schnelle Wachsthum der Hinterstränge angesehen werden. Nach diesen Untersuchungen erklärt Jastrowitz das Vorkommen der Körnchenzellen in Gehirn und Rückenmark für einen normalen Verfettungsprocess, welcher

*) Arch. de physiolog. norm. et patholog. I. 1868. p. 530, 622, 706.

**) Studien über Encephalitis und Myelitis des Kindesalters. Arch. f. Psych. u. Nervenkrankheiten. II. p. 389—414 u. III. p. 162—213.

einer bestimmten Zeit der embryonalen Entwicklung angehört, eine thatsächliche Bestätigung der von Stricker und Leidesdorf ausgesprochenen Theorie, dass jede Embryonalzelle zu einer sehr frühen Zeit des Lebens eine Körnchenzelle sei. Für abnorm und krankhaft können diese Körnchenzellen erst dann erklärt werden, wenn sie entweder an abnormen Localitäten oder zu einer abnormen Zeit angetroffen werden. Wenn sie sich daher noch im Rückenmark Neugeborener oder gar schon älterer Kinder vorfinden, so können sie für krankhaft gelten. Es ist nicht unwahrscheinlich, dass schwächliche Entwicklung, Atrophie, angeborene Syphilis, acute Exantheme u. dgl. die Aetiologie für ein solches abnormes Auftreten derselben abgeben. — Kürzlich hat auch Eichhorst*) in seiner Arbeit über die Entwicklung des Rückenmarks dieser Körnchenzellen gedacht und nach seinen Untersuchungen die Angaben von Jastrowitz bis auf unbedeutende Differenzen bestätigen können.

Die atrophische Kinderlähmung.

Die spinale Kinder-, essentielle Kinderlähmung. Dentitionslähmung. Paralysie graisseuse des enfants.

Der erste Autor, welcher diese wichtige Krankheitsform erwähnt hat, scheint der englische Arzt Underwood**) gewesen zu sein: er giebt zwar nur vorübergehend an, dass bei Kindern in Folge von Krämpfen während der Dentition Lähmungen eintreten können und dass sie eine durch die Dentition oder einen Status gastrico-saburralis hervorgerufene Erscheinung seien.***) Auch Shaw†) und Berham††) erwähnen dieser Affection nur nebensächlich. Kennedy†††) beschrieb sie unter dem Namen der temporären Lähmung. Ihre richtige Würdigung, entsprechend ihrer grossen Bedeutung fand sie aber erst durch die berühmte Arbeit von Heine: *Beobachtungen über Lähmungszustände der untern Extremitäten und deren Behandlung. Stuttgart 1840*, und: Die spinale Kinderlähmung. Stuttgart 1860. Heine unterscheidet bereits die Periode der Lähmung und die Periode der Atrophie, besonders der nachfolgenden Contracturen und Deformitäten, und hat ihrer orthopädischen Behandlung seine Aufmerksamkeit ganz besonders zugewandt. Dieser Arbeit an die Seite zu stellen sind die Abhandlungen von Rilliet*†) und von Rilliet und Barthez,**†) in denen

*) Ueber die Entwicklung des menschlichen Rückenmarks und seiner Formelemente. Virch. Arch. 1875. Bd. 64.

**) Treatise on the diseases of the children. London 1784.

***) Marshall Hall beobachtete Lähmung in Folge der Dentition und deutete sie als Reflexlähmung.

†) Nature and treatment of the distorsions to which the spine and the bones of the chast are subject. 1822.

††) London med. & surgic. Journ. 1835.

†††) Dubl. med. Presse. Sptbr. 1841. und Dubl. Quart. Journ. of med. sc. 1850. Febr. p. 85. Von den Lähmungen, welche Säuglinge und Kinder bis zum 15. Jahre befallen, unterscheidet Kennedy a) eine temporäre, b) eine permanente und c) eine nach Fiebern auftretende. Die temporäre entsteht häufig bei gesunden Kindern von 9 Monaten bis 9 Jahren plötzlich, und dauert nie über 10 Tage. Ursache: Reizung des Darms, Zahnen, Liegen auf einer Seite. Behandlung: Alterantia, Abführmittel (Calomel), warme Bäder.

*†) Gaz. méd. de Paris. 1851. p. 681.

**†) Traité clinique et pratique des maladies des enfants. Paris 1853.

die Krankheit als essentielle Kinderlähmung bezeichnet wird. Es folgen die Arbeiten von Bouchut*) und in Deutschland von Prof. W. Vogt in Bern.**) Ausgezeichnet durch die electrische Untersuchung der Muskeln und die Erfolge der Electrotherapie sind die Abhandlungen von Duchenne (de Boulogne), die erste in der Gazette hebdomadaire bereits 1855,***) sowie in den verschiedenen Ausgaben seiner Electrisation localisée, deren letzte 1872 eine sehr vollständige Abhandlung über die neuesten pathologisch-anatomischen Untersuchungen enthält. An Duchenne schliessen sich die Abhandlungen von Duchenne fils†) und Labordu††) an. — Die neueste Periode in der Geschichte dieser Krankheit ist nun durch die Entdeckungen der zu Grunde liegenden Rückenmarksalterationen gekennzeichnet; die ersten Beobachtungen sind von Cornil und Lockhardt Clarke, die vollständigsten von Prevost, Charcot und Joffroy, Roger und Damaschino, in Deutschland sind analoge Beobachtungen von v. Recklinghausen und Roth und kürzlich von mir mitgetheilt. Wir werden diese Untersuchungen im Abschnitt der pathologischen Anatomie näher zu besprechen haben. Auch werden noch einige andere Abhandlungen über die Pathologie, den Verlauf, sowie die chirurgische und electrische Behandlung zu erwähnen sein.

Der Name der Krankheit hat vielfach gewechselt. Er wurde theils von den hervorstechendsten Symptomen, theils von der supponirten Natur der Krankheit hergenommen. Zuerst hatte man sie nach ihrer häufigsten Entwicklung zur Zeit der Dentition Dentitionslähmung genannt, ein Name, der noch jetzt in England nicht ungewöhnlich ist. Marshall Hall u. A. rechneten sie zu den Reflexlähmungen. Kennedy hob den leichten Verlauf einiger Fälle als temporäre Lähmung hervor. Rilliet und Barthez, welche eine Alteration der nervösen Centralorgane nicht finden konnten, bezeichneten sie als essentielle Kinderlähmung: eine Bezeichnung, die lange Zeit vorherrschend gewesen. Von Heine rührt der in Deutschland gebräuchlichste Name der spinalen Kinderlähmung her. Duchenne, welcher der auffälligen degenerativen Erkrankung der Muskeln besondere Aufmerksamkeit schenkte, nannte sie zuerst fettig-atrophische Kinderlähmung, neuerdings nur atrophische Kinderlähmung.

Die Namen spinale Kinderlähmung, essentielle und atrophische Kinderlähmung sind sämmtlich bei den Aerzten eingebürgert und bezeichnen die Krankheit alle in genügender Weise. Der Begriff der „essentiellen Lähmungen“ schwindet überhaupt mehr und mehr aus der Nervenpathologie und dürfte auch hier zu streichen sein, die beiden anderen Bezeichnungen scheinen mir gleichberechtigt. Der Duchenne'sche Name: atrophische Kinderlähmung hebt das auffälligste Symptom, die Muskelatrophie hervor, während Heine den Ursprung der Krankheit aus einem Rückenmarksprocesse betont, was heutzutage, wo nicht für alle, so doch für die Mehrzahl der Fälle unbestreitbar ist. Ueberdies ergiebt sich ein bequemer Gegensatz in der Unterscheidung gegenüber der cerebralen oder encephalitischen Kinderlähmung, welche auch eine atrophische ist, aber in anderer Weise auftritt.

*) De la nature et du traitement des paralysies essentielles de l'enfance. Union méd. 1867. 130, 131, 134. — Zu erwähnen sind auch: Brünnicke: Ueber die sog. essentielle Paralyse der Kinder. Journal für Kinderkrankheiten. 1861. — Steiner und Neureutter: Paralysen im Kindesalter. Prag. Vierteljahrsschrift. 1863. III. — Dr. Carl Kétli in Pest: Beitrag zur Nosogenie der Kinderlähmung. Jahrb. d. Kinderheilkunde. 1873. X. p. 139, hält die Krankheit nicht ausschliesslich für eine Spinalaffection. — Dr. Louis Bauer: On infantile paralysis. St Loüis med. Journ. 1870. Novbr. VII. 6. p. 481 (Contracturen überhaupt selten). — G. Salomon: Zur Diagnose und Therapie einiger Lähmungsformen im kindlichen Alter. Jahrb. f. Kinderheilkunde. N. F. I. 1868. p. 370. — Th. Simon: Eine besondere Form der Kinderlähmung durch encephalo-malacische Herde. Virch. Arch. Bd. 52. 1. p. 103—114.

**) Die essentielle Lähmung der Kinder. Bern 1858.

***) De la paralysie atrophique graisseuse de l'enfance.

†) De la paralysie atrophique graisseuse de l'enfance.

††) De la paralysie essentielle de l'enfance. Thèse. Paris 1864.

Symptomatologie.

Die atrophische Kinderlähmung ist eine bei Kindern in den ersten Lebensjahren in der Regel nach kurzem allgemeinen Unwohlsein sich entwickelnde Lähmung, welche, wenn sie sich nicht zurückbildet, alsbald zu exquisiter Muskelatrophie, weiterhin zu Contracturen, Deformitäten und mangelhafter Entwicklung der gelähmten Glieder führt. Sie bietet zwei scharf getrennte Perioden dar: 1) die Periode der acuten Entwicklung der Lähmung und 2) die Periode der Muskelatrophie, der Deformitäten etc.

1. Die Periode der acuten Entwicklung der Lähmung.

Die Krankheit entwickelt sich in der Mehrzahl der Fälle acut unter fieberhaften Symptomen. Dem Ausbruch des Fiebers gehen öfters einige Tage Vorboten voraus, welche wie bei andern Fiebern in Mattigkeit, Abgeschlagenheit, Unlust und Appetitlosigkeit bestehen und wobei die Kinder mitunter über Ziehen in den Gliedern und im Kreuze klagen. Jedoch haben diese Vorboten nichts vollkommen Charakteristisches. Oefters ist das Fieber schon in seinem Beginne oder häufiger erst nach einigen Tagen von einem eklamptischen Krampfanfalle begleitet, der sich mehrere Male wiederholen kann. Diesem Insult pflegt nun unmittelbar oder doch bald die Lähmung zu folgen. Die Lähmung documentirt sich ziemlich plötzlich und hat entweder sogleich ihre grösste Ausdehnung erreicht oder schreitet noch in der nächsten Zeit an In- und Extensität fort. Dies ist der gewöhnliche Anfang der Krankheit: er kann aber verschiedene Modificationen erleiden. Zunächst kann die Intensität und Dauer des Fiebers sehr wechseln. Mitunter ist es heftig, von einem typhösen Zustande begleitet und dauert mehrere Tage; man hat es 10—12 Tage andauern sehen (Duchenne fils). Mit der Entwicklung der Lähmungen pflegt das Fieber aufzuhören. In andern Fällen ist das Fieber nur kurz und unbedeutend und kann selbst ganz fehlen, der Lähmung geht nur ein geringes kaum beachtetes Unwohlsein vorher. Das Kind legte sich anscheinend gesund zu Bett und erwacht des Morgens mit der Lähmung einer oder mehrerer Extremitäten. Diese Entstehung ist nicht ganz ungewöhnlich, so dass Kennedy die Ansicht aussprach, die ohne Fieber und andern allgemeinen Krankheitssymptomen am Morgen sich darbietenden Lähmungen einzelner Glieder seien wohl öfters im Schlafe durch einen von unpassender Lage herrührenden Druck, durch das sog. Eingeschlafensein der Glieder bewirkt.

Ebenso fehlen auch mitunter die eklamptischen Anfälle, sowohl in den mit Fieber als ohne Fieber verlaufenden Fällen. Schmerzhafte Symptome begleiten zuweilen den Ausbruch der Lähmung oder gehen ihr vorher. Aeltere Kinder von 3, 4 oder 5 Jahren klagen öfters über ziehende Schmerzen in den der Lähmung unterliegenden Extremitäten, auch wohl über Schmerzen im

Kreuz und zwischen den Schultern. Beim Anfassen und Drücken sind die Muskeln öfters empfindlich. Kleinere Kinder klagen natürlich nicht und das Einzige was auf Schmerzhaftigkeit deutet, ist der Umstand, dass sie spontan oder häufiger, wenn man sie anfasst und aufhebt, lebhaft schreien. Zuweilen beobachtet man vor der Lähmung vorübergehende Contracturen und klonische Zuckungen.

Die Lähmung selbst entwickelt sich gewöhnlich schnell, apoplektiform, doch ist es im Ganzen selten, dass sie sogleich von vornherein ihre grösste Intensität erreicht. Meistens schreitet sie in den ersten 24 oder 48 Stunden noch an In- und Extensität fort. Selten ist ein allmäliger Anfang, so dass zuerst nur Schwäche besteht, welche sich im Verlauf von 1—3 Wochen zu hochgradiger Lähmung entwickelt. Noch seltener ist die Entwicklung in Nachschüben, der Art, dass die zuerst entstandene Lähmung verschwindet, nach Verlauf einiger Tage oder einigen Wochen wiederkehrt, um zu persistiren und zur Muskelatrophie zu führen.

Die Form und Ausbreitung der Lähmung ist in hohem Grade mannigfaltig. Vorherrschend werden die Extremitäten ergriffen, aber auch die Muskeln des Rumpfes, besonders des Rückens, auch die des Abdomen können betheiligt sein. Die Extremitäten betreffend, so werden zuweilen alle vier gelähmt, oder zwei in hemiplektischer oder alternirender, oder in paraplektischer Form. Nicht selten ist eine Extremität allein gelähmt (Monoplegie: R. Volkmann) oder gar nur einzelne Abschnitte und Muskelgruppen derselben (Paralysis partialis: Heine). Die noch im spätern Alter zur Erscheinung kommenden Atrophieen und Contracturen einzelner Muskeln, z. B. der Sterno-cleido-mastoideus, der Rückenmuskeln, der Adductoren der Oberschenkel werden von manchen Autoren mit Wahrscheinlichkeit auf rudimentäre Kinderlähmungen zurückgeführt.*) — Die Lähmungssymptome beschränken sich durchaus nicht immer auf die Extremitäten. Die Betheiligung der Rumpf- und Rückenmuskeln giebt sich dadurch zu erkennen, dass solche Kinder nicht lange oder gar nicht mehr sitzen können. Sie haben keinen Halt in ihren Muskeln, sie fallen hinten oder gewöhnlicher vorn über und die Wirbelsäule erhält eine ungewöhnlich starke Krümmung. Kleine Kinder schreien, wenn man sie aufsetzt, sie selbst machen kaum einen Versuch aufzusitzen. Der Kopf bleibt bei den eigentlichen atrophischen Kinderlähmungen immer frei, Facialis, Hypoglossus, Augenmuskeln sind nie betheiligt gefunden, so dass es also scheint, als ob diese Lähmung nicht bis zur Med. oblongata hinaufsteigt.**)

*) Duchenne (fils) giebt folgende Uebersicht der Lähmungsformen von 62 Fällen: 5 allgemeine Paralysen, 9 Paraplegieen, 1 Hemiplegie, 2 gekreuzte Lähmungen, 25 Lähmungen der rechten Unterextremität, 7 der linken, 10 Paralysen der rechten oder linken Oberextremität, 2 seitliche Paralysen der obern Extremität, 1 Lähmung der Muskeln des Rumpfes und des Abdomen.

**) Ich habe in einem Falle einen kleinen sklerotischen Herd in der Medulla oblongata gefunden; bei Lebzeiten bestanden allerdings keine Symptome, welche auf denselben hindeuteten. Arch. f. Psych. u. Nervenkrankheiten. VI. 1875.

Die Lähmung zeichnet sich nun dadurch aus, dass sie ausschliesslich oder fast ausschliesslich eine motorische ist; in der Regel ist sie eine hochgradige; fast immer ist der Einfluss des Willens längere oder kürzere Zeit ganz aufgehoben, nur in den leichtesten Fällen ist die Lähmung zu keiner Zeit vollständig. Was das electrische Verhalten der gelähmten Muskeln betrifft, so hat Duchenne darüber die sorgfältigsten Untersuchungen geliefert. Es ist dadurch charakterisirt, dass die Erregbarkeit gegen den faradischen Strom frühzeitig herabgesetzt wird und schliesslich ganz verloren geht. Auch über die Zeit und Geschwindigkeit des Absinkens der Erregbarkeit hat Duchenne werthvolle Beobachtungen gemacht. In einem Falle hatte er Gelegenheit die Muskeln nach 3tägigem Bestehen der Lähmung zu prüfen, aber erst am 5. Tage konnte er eine deutliche Abnahme der electromuskulären Contractilität im Musc. deltoides constatiren, während sie in den Muskeln des Vorderarms und der Hand noch ganz normal war. Am folgenden Tage hatte der Deltoideus seine Contractilität gänzlich eingebüsst. Auch in anderen Muskeln wurde sie wiederholt schon am 7. oder 8. Tage gänzlich erloschen gefunden. Das Verhalten der Muskeln gegen den faradischen Strom hat nach Duchenne nicht allein diagnostische, sondern auch prognostische Bedeutung. In den Muskeln, welche nur vorübergehend gelähmt sind, bleibt die electrische Contractilität erhalten. Je mehr dieselbe abnimmt, um so tiefer sind die Muskeln alterirt. Jedoch giebt Duchenne an, dass er überall, wo die electrische Erregbarkeit auch nur theilweise erhalten bleibt, die Motilität späterhin in Folge der electrischen Behandlung wiederkehren sah. Wenn die Muskeln gar nicht mehr reagiren, so sind sie vollkommen fettig degenerirt und geben keine Aussicht mehr auf Herstellung. Im Ganzen hiermit übereinstimmend, aber doch in einigen Punkten abweichend ist das Verhalten gegen den constanten Strom. In den alten stationär gewordenen Fällen hält es gewöhnlich gleichen Schritt mit dem faradischen Strom, in frischen Fällen aber findet sich mitunter die sogenannte Entartungsreaction, bei welcher die Erregbarkeit gegen die Faradaysation aufgehoben oder stark herabgesetzt, gegen Batterieströme aber sogar erhöht ist (M. Benedict, G. Salomon). In den Muskeln, welche wieder zur Function gelangen, kann, wie M. Rosenthal und Frey gegen Duchenne behaupten, die faradische und selbst galvanische Erregbarkeit noch längere Zeit fehlen, wenn schon die willkürliche Beweglichkeit wiedergekehrt ist. — Wo die Fettdegeneration vollständig, da ist ebenso wie gegen den faradischen, so auch gegen den constanten Strom jede Reaction erloschen.

Mit diesen electrischen Erscheinungen geht nun eine trophische Störung der Muskeln einher, welche sich fast ebenso schnell entwickelt. Schon in den ersten Tagen ist eine grosse Schlaffheit der Muskeln bemerklich; sie steigert sich in den nächsten Wochen so, dass die Glieder, selbst wenn sie nicht einmal total gelähmt sind, schlottern: die Gelenke bieten eine so enorme Schlaffheit dar, dass man schon in diesem Stadium eine Erschlaffung der Gelenkbänder

angenommen hat, die sich aber doch wohl erst späterhin entwickeln dürfte. Bald, mitunter schon nach 14 Tagen wird die Atrophie der Muskeln auffällig. An den untern Extremitäten besonders den Oberschenkeln, bleibt sie freilich leicht durch die starke Fettentwicklung verdeckt, indessen ist sie doch auch hier bei einiger Aufmerksamkeit zu constatiren. Am auffälligsten ist sie an den Muskeln der Schulter, des Oberarmes, des Unterschenkels. Die so gelähmten Glieder bieten im Uebrigen noch ein ziemlich normales Aussehen dar, nur sind die Enden derselben, die Zehen und Kniee, die Finger und Ellbogen leicht cyanotisch, etwas geschwollen und ihre Temperatur fast immer auffällig niedriger als auf der gesunden Seite; häufig sind sie beständig von kaltem Schweisse bedeckt.*)

Die anderen Symptome, welche spinale Lähmungen sonst zu begleiten pflegen, fehlen hier entweder ganz oder treten doch sehr zurück. Insbesondere sind die Sphincteren und die Sensibilität fast nie betheiligt. Dagegen kommt allerdings eine Schwäche der Sphincteren, insbesondere Enuresis, bei solchen Kindern öfters vor; entschiedene Incontinenz ist aber sehr selten und dann meist nur kürzere Zeit beobachtet worden. Ebenso selten ist eine dauernde Störung der Sensibilität, dagegen wird im Anfang Hyperästhesie öfters beobachtet.

Im weiteren Verlaufe der Krankheit erfahren die paralytischen Erscheinungen fast ausnahmslos eine Besserung, doch kommt es keineswegs häufig zur völligen Herstellung. Es giebt Fälle welche sehr leicht verlaufen (Kennedy's temporäre Lähmung), in welchen die Lähmungen ohne dass es zu einer auffälligen Alteration der Muskeln kommt, selbst ohne Therapie in 4 bis 8 Wochen verschwinden. In anderen Fällen geht es zwar langsamer, doch kommt es im Verlaufe von Monaten zur gänzlichen Herstellung: allein in einer relativ grossen Anzahl von Fällen ist die Herstellung nur eine unvollkommene, es bleiben Reste der Lähmung nebst Atrophieen zurück, welche zu weiteren Folgen Veranlassung geben. In der Mehrzahl auch dieser Fälle ist ein Theil der Lähmung rückgängig geworden, und zwar in denjenigen Muskeln, deren Lähmung nicht vollständig war. Am leichtesten kehren die Muskeln des Schultergürtels zur Function zurück, dann die des Vorderarms, am längsten bleiben der Deltoideus und Triceps gelähmt; an den Unterextremitäten gewinnen die Adductoren des Oberschenkels, der Quadriceps und die Peronaei in der Regel am schwersten ihre Function wieder. In solcher Weise geht die Krankheit in die zweite Periode über.

Die Prognose des ersten Stadiums betreffend, so ist der Exitus lethalis nur in sehr seltenen Fällen beobachtet worden; das Leben ist also nur ausnahmsweise bedroht. Die Lähmung selbst ergreift kein zum Leben nothwendiges Organ und steigt zur Medulla oblongata nicht empor. Die allgemeinen Fiebererscheinungen haben keine solche Intensität, um bedrohlich zu erscheinen, so dass nur

*) Schon Heine hebt die kühlere Temperatur, das bläuliche Ansehen und den profusen kalten Schweiss besonders am Fusse hervor. —

die Convulsionen als lebensgefährlich gelten können; diese kommen jedoch nur im Anfange der Krankheit vor, ehe die Lähmung auftritt, so dass die Frage schwer zu beantworten ist, welche Fälle von lethalen Convulsionen hierher gehören. — Nicht selten, aber doch im Verhältniss zur Krankheit nicht häufig, ist der Ausgang in völlige Genesung: er ist im Allgemeinen um so häufiger, je leichter die Lähmungserscheinungen waren. Doch ist dies nicht allemal der Fall; beschränkte Lähmungen können bedeutende Residuen hinterlassen, sehr verbreitete können völlig geheilt werden. Die Besserung beginnt meist schon in der 3. und 4. Woche und schreitet selten schnell, meist ziemlich langsam fort, doch werden noch im Verlaufe von Monaten weitere Fortschritte beobachtet. Je mehr Zeit seit dem Beginne der Krankheit verflossen, um so unsicherer ist der Ausgang in Genesung, um so geringer ist das Maass der Besserung, was noch erhofft werden kann. Nach Kennedy beträgt die Dauer der temporären Lähmungen, d. h. derjenigen, welche wieder geheilt werden, im Allgemeinen 1—2 Monate; Lähmungen, welche sich nach 6—9 Monaten nicht zur Heilung anschicken, sind als dauernde anzusehen.

Der häufigste Ausgang ist demnach in dauernde partielle Lähmung mit nachfolgender Atrophie und Deformität eines Theiles der von der Lähmung ursprünglich ergriffenen Partieen. Es wäre von Wichtigkeit, so früh als möglich bestimmen zu können, welche Muskeln noch zu beleben sind, welche unrettbar der Atrophie anheimfallen. Duchenne betrachtet als den sichersten Maassstab für diese wichtige prognostische Frage das Verhalten der faradischen Erregbarkeit. Er behauptet, dass er überall da, wo die Muskeln nach 14 Tagen noch einen Theil ihrer electromuskulären Contractilität erhalten hatten, früher oder später die Function vollkommen zurückkehren sah. Wenn dieser Satz auch vielleicht zu optimistisch ist, so lässt doch unbedingt das Verhalten der electrischen Erregbarkeit, ihr schnelleres oder langsameres Absinken, ihre stärkere oder geringere Verminderung, endlich ihre wieder eintretende Besserung prognostische Schlüsse zu. —

2. Die Periode der Muskelatrophie und der Deformitäten.

Die dauernd gelähmten Muskeln erfahren eine hochgradige Atrophie, zu der sich im weitern Verlaufe starke Fettentwicklung hinzugesellt, so dass die atrophischen Extremitäten öfters den normalen Umfang und noch darüber darbieten; auch die Haut nimmt Theil und erhält einen so enormen Panniculus, dass er die gesunden Glieder erheblich übertrifft. Die Muskeln selbst degeneriren und verfetten, sie fühlen sich schlaff, teigig an, Muskelsubstanz ist kaum mehr nachzuweisen; die ganzen Glieder sind schlaff, schlotternd und gehen nun weiterhin Veränderungen ein, welche, da sie

gerade häufig Gegenstand der ärztlichen Behandlung werden, ein hervorragendes praktisches Interesse in Anspruch nehmen.

1) Die gelähmten Glieder bleiben in ihrem Wachsthum und ihrer Entwicklung zurück, um so mehr, je vollständiger die Lähmung war und je frühzeitiger sie sich entwickelte. Nach einiger Zeit des Bestehens der Lähmung, oft schon nach ½ Jahre bemerkt man, dass die afficirte Extremität gegen die gesunde im Wachsthum zurückgeblieben ist, sie erscheint kürzer, die Knochen etwas dünner. Je weiter das Wachsthum des Kindes fortschreitet, desto grösser wird die Differenz, sie ist mit vollendetem Wachsthum am stärksten und oft in der allgemein bekannten Weise so auffällig, dass die kranke Extremität als ein kleiner, schlaffer Appendix am Rumpfe hängt. Die Knochen sind durchweg kürzer und dünner, wechselnd in den verschiedenen Abschnitten des Gliedes, am auffälligsten ist die Differenz zuweilen an den Knochen der Finger und Zehen bemerklich. Ebenso wie die Knochen pflegen auch die übrigen Theile des Gliedes im Wachsthum zurückzubleiben, was man z. B. (bei Lebzeiten oder p. m.) an den Arterien oder an den Nervenstämmen nachweisen kann. Auch die noch intact erhaltenen Muskeln, besonders aber die Sehnen sind kleiner und dünner als auf der andern Seite. Solche auffälligen Differenzen treffen am häufigsten eine Unterextremität, seltener und weniger stark pflegt die Verkümmerung der Oberextremitäten zu sein, welche im Allgemeinen überhaupt in leichterem Grade befallen werden.

2) Unter den weiteren trophischen Erscheinungen nehmen die Muskeln die erste und wichtigste Stelle ein. Sie existiren oft nur noch als rudimentäre Reste an der verkümmerten Extremität, sind von äusserst schlaffer, teigiger Consistenz oder in Verkürzung begriffen. Ihr electrisches Verhalten ist oben bereits genügend besprochen worden. Ausser den Muskeln sind aber noch trophische Veränderungen an der Haut und den Knochen zu bemerken. Die bedeckende Haut ist derb, fettreich, kühl, von bläulicher Farbe, oft etwas ödematös. Die Epidermis und Nägel pflegen keine Veränderungen zu zeigen. Zuweilen beobachtet man eine Auftreibung der Fuss- oder Handwurzelknochen, welche demselben Vorkommen bei anderen Lähmungen entspricht und auf dieselben Ursachen zurückzuführen ist.*) Bemerkenswerth ist eine andere, mitunter weit verbreitete trophische Störung der Knochen, indem sie nicht nur dünn, sondern auch äusserst brüchig und biegsam sind, nahezu von solcher Beschaffenheit wie bei der Osteomalacie. Dadurch kommt es zu Verbiegungen und Verkrümmungen aller Art, selbst zu Infractionen und Fracturen. Von dieser selben Ursache ist auch die Entstehung der Skoliose herzuleiten, auf welche bereits Heine die Aufmerksamkeit gelenkt hat. Man findet die Wirbelknochen, sowie die Rippen von äusserster Weichheit, von schwammiger Structur,**) die Rindensubstanz sehr

*) vgl. Bd. I, p. 158.

**) z. B. in meinem dritten Falle, s. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. VI. p. 271.

dünn, die poröse Marksubstanz überwiegend. Durch die Schwere des Oberkörpers sinken diese nachgiebigen Knochen ein, sie weichen aus, wozu der nach einer Seite hin stärkere Muskelzug beiträgt. Uebrigens wirken zu diesen Effecten, sowie zur Entstehung der obigen Deformitäten die nun sich entwickelnden Muskelcontracturen mit, von denen wir sogleich sprechen wollen.

3) Auffällig ist an diesen atrophischen Gliedern in der Regel die grosse Schlaffheit derselben. Die Glieder hängen vollständig lose herab, mit der grössten Leichtigkeit passiven Bewegungen und der eigenen Schwere folgend. Dieses Verhalten führt zu einer eigenthümlichen Erschlaffung der Gelenkbänder, auf welche bereits Heine aufmerksam gemacht hat und welche zu Subluxationen und Luxationen Veranlassung giebt. An den Knieen werden sie bei unvollständiger Lähmung am öftersten bemerkt. Die Kniee beugen sich beim Stehen nach rückwärts und innen und führen zur Bildung des Genu valgum et recurvatum; dasselbe ist stets mit allgemeiner Lockerung des Gelenks, mit Schwäche oder unvollständiger Lähmung des Quadriceps verbunden, während die Flexoren ihre volle oder nahezu volle Kraft behalten haben. Bei der Schwäche der Muskeln sucht der Patient einen sicheren Halt, eine Befestigung des unsicheren Kniegelenks dadurch, dass er es stärker nach hinten ausbiegt, um ein Ausweichen und Einsinken nach vorn zu verhindern. Manche Patienten unterstützen daher beim Gehen das Knie resp. den Oberschenkel von vorn her mit der Hand und drücken es nach hinten durch. — Am Oberarm kommt es durch die Dehnung der Schwere mitunter zur vollständigen Luxation (West) des Humerus. Diese Schlaffheit ist die Folge einer gänzlichen oder fast gänzlichen Atrophie der das Gelenk umgebenden Muskeln. —

4) Sind erheblichere Reste der Muskeln zurückgeblieben, so bilden sich leicht Contracturen aus. Dieselben kommen in einzelnen Fällen schnell zu Stande, in andern langsam, in manchen gar nicht. Sie führen, wenn sie zu Stande kommen, zu fehlerhafter Stellung der Extremität, allmälig zu einer fehlerhaften Stellung der Gelenke, zu Veränderungen der Gelenkflächen und Verschiebung in ihrer gegenseitigen Form und Lage. Je mehr die Extremität im Wachsthum zurückbleibt, um so mehr nehmen die Contracturen zu und führen zu den erheblichsten Missgestaltungen.

Was die Entstehung dieser Contracturen betrifft, so werden sie zu den paralytischen Contracturen gezählt. Zum Theil sind sie bedingt durch das Ueberwiegen einzelner weniger gelähmter Muskelgruppen über ihre stärker gelähmten Antagonisten (antagonistische Theorie von Delpech); die noch thätigen Muskeln contrahiren sich und gehen, da sie nicht durch ihre Antagonisten wieder gedehnt werden, allmälig in einen dauernden verkürzten Zustand über. Indess ist dies keineswegs der einzige Grund der Contracturen. Volkmann und Hüter zeigten, dass in der natürlichen, nur durch die Schwere, nicht durch Muskelaction bedingten Haltung oder in der durch die Function bedingten Haltung eine fruchtbare Quelle der Contracturen liege. Dass ferner bei der Kinderlähmung der ab-

sonderliche Gebrauch der gelähmten Extremitäten die Bildung von Contracturen begünstigt, hob bereits Heine hervor. Bei hochgradigen Lähmungen rutschen die Kinder am Boden, bringen ihre Beine in krumme, flectirte Stellungen, in welchen sie allmälig verbleiben: so entstehen die verschiedensten Deformitäten und Verkümmerungen der Kinderlähmung. Fast in jeder grösseren Stadt sieht man verkrüppelte Individuen mit verkümmerten Unterextremitäten, welche auf den Händen gehen oder mit kleinen Wägelchen in oft sehr ingeniöser Weise ihre Locomotion besorgen. Noch häufiger sind Individuen, welche an Krücken gehen und eine rudimentäre Unterextremität als lose pendelnden Appendix mit sich herumtragen: oder, wenn die Extremität weniger zurückgeblieben, sie durch eine Art Stelzfuss oder einen hohen Schuh zum Gehen benutzen. Fast immer bieten diese eine feste Contractur im Knie, öfters auch in der Hüfte. Die häufigsten Formen der Contracturen betreffen jedoch die Füsse. Die grosse Mehrzahl der nach der Geburt entwickelten Klumpfüsse und Fussdeformitäten sind paralytischer Natur und auf Kinderlähmung zurückzuführen. Die gewöhnlichste Form ist der Pes equinus mit leichter Varusstellung, seltener der Plattfuss, noch seltener Pes calcaneus und calcaneo-valgus.

In wie weit bei der Entstehung der Contracturen ausser den genannten mechanischen Verhältnissen noch die anatomische Erkrankung der Muskeln in Betracht kommt, lässt sich noch nicht mit Bestimmtheit übersehen. Jedoch ist es wahrscheinlich, dass es in den nicht vollkommen gelähmten und atrophirenden Muskeln öfters zu einer schrumpfenden (sklerotisch-fibrösen) Degeneration kommt, in Folge deren eine Verkürzung des Muskels resultirt.

Auch an den obern Extremitäten bilden sich analoge Contracturen und Deformitäten aus, obwohl nicht so häufig, wie an den untern Gliedern. Sie betreffen hier hauptsächlich die Schulter und die Hand. Finger und Handgelenk nehmen eine dauernde Flexionsstellung ein, während das Ellbogengelenk in der Regel frei bleibt. An der Schulter tritt Verkürzung der Pectorales, der Deltoidei, häufig auch des Cucullaris ein, mit Erhebung der Schulter und Unfähigkeit den Arm nach aussen zu erheben. — Endlich entwickelt sich in den höheren Graden der Lähmung, wobei die Rumpfmuskeln Theil nehmen, eine oft sehr beträchtliche seitliche Skoliose, meist nach links, welche, wie oben bemerkt, nicht blos auf Lähmung der Rückenmuskeln, sondern auch Erweichung der Knochen zurückzuführen ist.

Bemerkenswerth ist, dass alle bisher genannten Folgezustände, Atrophieen und Deformitäten, mit genügender Sicherheit von der Muskellähmung hergeleitet werden können. Dass die reichliche Fettentwicklung unter der Haut und zwischen den Muskeln, dass die cyanotische Färbung der Haut, die Hypertrophie der Fuss- und Handwurzelknochen, endlich das Oedem der Füsse eine häufige Folge andauernder Lähmungen ist, wurde wiederholt bemerkt. Die Atrophie des Gliedes, das Zurückbleiben in der Entwicklung ist unzweifelhaft Folge des Nichtgebrauches oder des sehr beschränkten

Gebrauches. Glieder, welche durch Gelenkankylosen unbrauchbar werden, bleiben ganz in demselben Maasse zurück und verkümmern.*) Auch die Knochenerweichung lässt sich einigermassen aus der Lähmung herleiten, denn wir können wohl voraussetzen, dass zur kräftigen Entwicklung der Knochensubstanz Muskelthätigkeit unentbehrlich ist.

Der Verlauf des zweiten Stadiums ist, wie sich aus seiner Natur ergiebt, ein chronischer und im Allgemeinen stationärer. Es handelt sich um die Residuen eines acuten Processes, welche nach einigen Monaten abgelaufen sind und in der Regel nur durch die fortschreitende Entwicklung des kindlichen Körpers weitere Veränderungen erfahren. Dieser im Allgemeinen stationäre Verlauf erleidet aber doch Ausnahmen. Zu den seltenen Ausnahmen gehört eine spätere Recrudescenz und ein Fortschreiten des Processes, der Art, dass die Lähmung und die Atrophie in einer spätern Zeit zunehmen. Dies zeigte einer meiner Fälle bei Lebzeiten, doch liess sich p. m. anatomisch kein Substrat dieses spätern Nachschubes erkennen. Auch in zwei oder drei anderen Fällen habe ich in späterer Zeit acute und subacute Nachschübe gesehen. Doch sind sie jedenfalls selten und haben bisher niemals eine solche Intensität gehabt, dass sie das Leben bedrohten. Auch indirect ist das Leben der mit Kinderlähmung behafteten Personen nicht bedroht, sie bieten nicht besondere Dispositionen zu anderen Krankheiten dar, sie erfahren nicht besonders leicht Verletzungen etc. Wir sehen daher eine sehr grosse Anzahl dieser Kranken ein hohes Alter erreichen und nur an gelegentlichen Krankheiten zu Grunde gehen. — Nach der andern Seite hin weicht der Verlauf von dem Stationären ab, indem er sich bessert. Diese Besserung erfolgt theils spontan, theils durch die Therapie. Die spontane Besserung ist, wenn der Process abgelaufen, d. h. nach 6—8 Monaten, fast nur noch eine Folge des Gebrauches der nicht total gelähmten Muskeln. In wie weit die Therapie Nutzen schaffen kann, werden wir sogleich zu erörtern haben.

Die Prognose des zweiten Stadiums ist also im Ganzen eine ziemlich ungünstige. Zwar ist das Leben auch hier nicht direct bedroht, allein eine völlige Herstellung ist in diesem zweiten Stadium fast niemals mehr zu hoffen; Verbesserugen der Lähmung, der Deformitäten etc. sind allerdings zu erreichen, die Therapie hat hier ein weites und nicht undankbares Feld vor sich. So lange die Entwicklung des Körpers noch nicht vollendet ist, besteht die Möglichkeit und selbst Wahrscheinlichkeit, dass die atrophischen Muskeln noch durch Uebung und Electricität an Kraft und Umfang zunehmen können, freilich um so weniger, je mehr sich der Patient der vollendeten Entwicklung nähert. In frühen Kinderjahren sind

*) Unter Brücke's Leitung sind von F. Schauta in Wien an jungen Kaninchen Experimente mit Ausreissung des N. Facialis angestellt werden, welche ein bedeutendes Zurückbleiben der ganzen Gesichts- und Kopfhälfte zur Folge hatten. Wien. Sitz.-Ber. LXV. 1872.

die Aussichten nicht schlecht und die Therapie entschieden nicht aufzugeben. Andere Verbesserungen und Erleichterungen werden durch chirurgische Mittel erreicht. Bei all diesen dankenswerthen Leistungen gelingt es doch meist nur, den Patienten unvollkommen leistungsfähig zu machen. Viele Kranke bleiben hülflose Krüppel.

Aetiologie.

1. Das kindliche Alter. Am häufigsten werden Kinder von 1—2 Jahren ergriffen, indessen ist die Krankheit bis zum 4. Jahre verhältnissmässig haufig. Dann wird sie entschieden seltener, kommt aber noch im 7. und 8. Jahre, ja in einzelnen Fällen im 10. und 11. Jahre vor. Vor vollendetem ersten Jahre ist sie ebenfalls selten, doch hat Duchenne fils Fälle bei Kindern von 1 und 2 Monaten angegeben.*)

2. Die Dentition. Der grösste Theil der Erkrankungen fällt in die Zeit der Dentition: die Beziehung derselben ist bereits von Underwood und Marshall Hall erkannt, und auch von Heine ist den Zeichen der Dentitio difficilis ein bedeutender Einfluss zugeschrieben worden. Wie aber ist die Entstehung der Lähmung aus der Dentition zu begreifen. Die Annahme einer Reflexlähmung mit Marshall Hall und Brown-Séquard befriedigt nicht mehr, an neuritische Vorgänge von den Zähnen aus ist kaum zu denken. Man könnte die Convulsionen beschuldigen, allein sie gehen den Lähmungen keineswegs immer voran und viele heftige Convulsionen der Kinder verlaufen wiederum ohne Lähmungen zu hinterlassen.

3. Traumatische Einflüsse. Shaw wollte aus unzweckmässigem Wickeln und Liegen der Kinder die Entstehung der Lähmung durch Druck herleiten. Man hat derartige Ursachen ziemlich allgemein zurückgewiesen oder sie für zu unbedeutend gehalten, um Lähmungen zu erzeugen. Dennoch möchte ich glauben, dass man Unrecht gethan hat, diese Aetiologie ganz ausser Acht zu lassen. In den Fällen, welche sich in etwas späteren Jahren der Kindheit entwickeln, sind traumatische Ursachen öfters nachweisbar, wovon ich kürzlich l. c. zwei Fälle beschrieben habe.

4. In gleicher Weise ist auch an übermässige Muskelanstrengungen mit gleichzeitiger Erkältung zu denken, eine Ursache, welche bei kleinen Kindern leicht vorkommen kann, aber schwer erweislich ist. Dagegen wissen wir auch hier aus Beobachtungen an älteren Kindern und Erwachsenen, dass in diesen Ursachen fruchtbare Bedingungen für acute Lähmungen gelegen sind, wie bei der acuten spinalen Paralyse p. 194 besprochen wurde.

5. Rheumatische und psychische Einflüsse (Schreck, Furcht etc.) sind von Rilliet, West u. A. angegeben. Da sich die

*) Dass dieselbe Krankheit in seltenen Fällen auch Erwachsene befällt, ist schon früher angegeben, s. die acute spinale Paralyse Bd. II, p. 196.

Krankheit häufig unter Fiebererscheinungen nach Art einer acuten Infectionskrankheit entwickelt, da ferner Erkältungen eine unzweifelhafte Ursache der acuten spinalen Paralyse Erwachsener bilden, so sind rheumatische Ursachen sicherlich anzunehmen, indessen die specielle Art der Einwirkung im einzelnen Falle nicht wohl zu erweisen.

6. Acute fieberhafte Krankheiten. Das acute Stadium der Kinderlähmung hat ohne Zweifel Aehnlichkeit mit den Lähmungen nach acuten Krankheiten; sie sind daher, wenn sie bei jungen Kindern auftreten, kaum mit Sicherheit zu unterscheiden, sie haben denselben Verlauf und führen auch zur Atrophie und Verkümmerung. Heine selbst berichtet ein Beispiel, wo sich die Lähmung nach Scharlach entwickelte. Kennedy, Underwood, West u. A. legen Gewicht darauf, dass Ausschlagsfieber, Typhoid, Wechselfieber, Pneumonie oder Bronchitis öfters vorausgehen.

Diagnose.

Die Diagnose der Kinderlähmung ist im Ganzen leicht, sofern alle bei Kindern acut entstandenen Lähmungen, welche vom Rückenmark auszugehen scheinen und nach Verlauf einiger Wochen zur Muskelatrophie führen, welche endlich nach Monaten und Jahren ein zurückgebliebenes Wachsthum zur Folge haben, in dieser Krankheitsbezeichnung zusammengefasst werden. In der That sind es aber wahrscheinlich verschiedene Processe, welche zu demselben Resultat führen. Es ist daher nicht ganz leicht, die charakteristischen Merkmale aufzustellen, welche diese Krankheit an sich bestimmt von andern unterscheiden lassen. Als derartige Kriterien können bezeichnet werden: a) der acute (plötzliche) Beginn der Krankheit, meist nach mehrtägigem Fieber oder Unwohlsein, zuweilen unter einem Anfall von Convulsionen oder unter typhösen Erscheinungen; b) der Umstand, dass sie zuerst als eine mehr oder weniger verbreitete Lähmung auftritt, welche sich allmälig beschränkt; c) die Lähmung ist fast ausnahmslos rein motorisch, Sensibilität und Sphincteren bleiben frei; d) im weitern Verlaufe tritt ziemlich bald in den gelähmten Muskeln Abnahme der electrischen Erregbarkeit ein, welche bei günstigem Verlaufe später als die Willensleitung wiederkehrt. Gleichzeitig magern die Muskeln hochgradig ab und verfetten; e) endlich entwickeln sich späterhin Contracturen und das Wachsthum der atrophischen Extremität bleibt zurück.

Hiermit ist die Kinderlähmung genügend charakterisirt, ob sie aber einen ganz eigenartigen Process darstellt, ist eine noch offene Frage. Die wichtigsten Merkmale, der acute Verlauf, die theilweise Besserung und die rein motorische Lähmung kommen beim Erwachsenen mehreren ziemlich differenten Rückenmarksaffectionen zu, z. B. der acuten Myelitis, den Reflexlähmungen, den Lähmungen nach acuten Krankheiten, welche selbst wieder verschiedene Formen

darstellen können. Was aber die Atrophie und die Deformitäten betrifft, so ist das kindliche Alter daran so wesentlich betheiligt, dass es schwer zu entscheiden ist, welcher Antheil daran dem Krankheitsprocesse selbst zukommt. In wie weit die Atrophie und das zurückbleibende Wachsthum Folge der durch die Lähmung gesetzten Unthätigkeit ist, in wie fern sich die Läsion trophischer Centren daran betheiligt, ist eine schwer zu entscheidende Frage, der wir noch im Abschnitte der Pathogenese näher zu treten suchen wollen.

Die differentielle Diagnose der Kinderlähmung ist zu erörtern gegenüber: 1) der hereditären Muskelatrophie und der Pseudohypertrophie; 2) den geburtshülflichen Lähmungen; 3) den Lähmungen nach acuten Krankheiten; 4) der encephalitischen Kinderlähmung.

1. Die hereditären Formen der progressiven Muskelatrophie unterscheiden sich von der typischen Kinderlähmung wesentlich dadurch, dass sie nicht acut, sondern allmälig beginnen und fortschreiten. Sie bieten überdies einen ziemlich eigenthümlichen, nahezu symmetrischen Typus ihres Fortschreitens dar und bedingen nicht leicht eine völlige Lähmung, noch ein Zurückbleiben der Extremitäten im Wachsthum. Dasselbe gilt von der lipomatösen Muskelhypertrophie.

2. Die geburtshülflichen Lähmungen der Kinder unterscheiden sich durch ihre Entstehung, ihre besonderen Formen und ihren meist günstigen Verlauf.

3. Die Lähmungen nach acuten Krankheiten, besonders nach Exanthemen, sind nicht scharf von der atrophischen Kinderlähmung zu unterscheiden; sie halten nicht selten ganz denselben Typus ein und wurden wiederholt dazu gezählt (Roger und Damaschino). Jedoch unterscheiden sich manche dieser Fälle durch einen ganz abweichenden Typus der Entwicklung und des Verlaufes, z. B. die diphtheritische Lähmung.

4. Die Unterscheidung von der encephalitischen Kinderlähmung ist meist leicht, indem diese in deutlicher Weise die hemiplegische Form einhält, und niemals zu so intensiver Atrophie und fettiger Degeneration der Muskeln führt. Die Muskeln sind schwächer entwickelt, wie auf der gesunden Seite, weniger kräftig, häufig in Contractur und von eigenthümlicher Rigidität, die gelähmte Seite bleibt in der Entwicklung zurück. Der hemiplektische Typus (Hemiatrophie) ist fast immer deutlich und nur bei Lähmungen einer Extremität (Monoplegieen) kann die Entscheidung einigermassen schwierig sein.

5. Gelegentlich kann auch diejenige paralytische Schwäche, welche sich bei rhachitischen Kindern zur Zeit der Dentition entwickelt, zur Verwechselung Anlass geben, zumal wenn die Muskeln schlaff und mager sind. Die Zeichen der Rhachitis sind mitunter nicht sehr auffällig. Entscheidend ist die allmälige Entstehung der Schwäche, ihre Beschränkung auf die Unterextremitäten und der

Umstand, dass die Kinder, wenn man sie hinstellt, schreien, in Folge der Schmerzhaftigkeit der Gelenke, besonders der Kniegelenke. In der Mehrzahl der Fälle sind diese übrigens aufgetrieben und auf Druck schmerzhaft, andere Zeichen der Rhachitis sind vorhanden, während die Schlaffheit und fettige Degeneration der Muskeln, sowie die Abnahme der electrischen Erregbarkeit vermisst wird. —

Pathologische Anatomie.

Schon bei Lebzeiten ist das anatomische Verhalten der gelähmten Glieder zum Theil ersichtlich; die Verkümmerung der Knochen, die Atrophie der Muskeln, die reichliche Fettentwicklung in denselben und in der Haut ist leicht zu constatiren. Wir wollen hinzufügen, dass auch die Blutgefässe, besonders die Arterien, dass die Muskelsehnen und Nervenstämme eine der im Ganzen zurückgebliebenen Entwicklung entsprechende Verdünnung, ferner dass die Knochen häufig die oben schon erwähnte weiche, brüchige Beschaffenheit darbieten.

Zu den wichtigsten Veränderungen gehört das Verhalten der Muskeln. Bereits Lobstein*) citirt mehrere Fälle von Kinderparalyse, in welchen er eine Anzahl von Muskeln des Beines in Fett umgewandelt fand. Aehnliche Beobachtungen machten Bouvier, Broca, Meryon. Letzterer publicirte im Jahre 1842**) einen Fall von Kinderlähmung, in welchem die atrophischen Muskeln alle Grade der Degeneration bis zur vollkommenen Umwandlung in Fett darboten. Es folgen die Untersuchungen über die Muskeldegeneration, welche Duchenne père und fils angestellt haben, welche die fettige Degeneration als den schliesslichen Effect des Processes darstellen. Nach einer gewissen Dauer der Krankheit sei dieser Zustand der Muskeln constant. Duchenne nimmt vier Perioden der Degeneration an: 1) einfache Atrophie des Muskels mit Verminderung des Volumens (Dauer 8—10 Monate); 2) Verschwinden der Quer-, später auch der Längsstreifung, zugleich wird das Aussehen des Muskels blasser; 3) Produktion von amorphen Granulationen im Sarkolemm. Dieser Zustand wird zwischen dem ersten und zweiten Jahre der Paralyse angetroffen; 4) Umwandlung der amorphen Granulation in Fettkörnchen, während sich zugleich überall zwischen den schmalen Muskelfibrillen Fett entwickelt.

Makroskopisch erscheint der Muskel als eine fast homogene weisslich-gelbe Masse, von teigiger Consistenz, welche hier und da einige dünne Filamente von blassröthlicher Farbe erkennen lässt. In den geringeren Graden fettiger Degeneration treten die röthlichen Reste der Muskelsubstanz mehr und intensiver hervor und

*) Traité d'anat. patholog.

**) On granular and fatty degeneration of the voluntary muscles. Med. chirurg. Transact. Vol. XXXV. p. 72.

ertheilen dem Muskel ein noch deutlich rothes, aber doch blasses, mit gelben Fettstreifen durchsetztes Aussehen. In der Mehrzahl der Fälle ist die Fettentwcklung zwischen den noch restirenden Muskeltheilen höchst auffällig, der Muskel scheint fast sein normales Volumen behalten zu haben, aber ganz in Fett umgewandelt (Lipomatose, lipomatöse Entartung). Zwischen dem Fett treten auch mitunter derbe Bindegewebszüge auf. Doch ist diese Fettentwicklung nicht constant, daher auch zweifelhaft, ob sie wesentlich ist. Bei elenden Kindern (oder Erwachsenen), die nach langem Siechthum gestorben sind, ist die Fettentwicklung äusserst sparsam, der Muskel ist dünn, fast geschwunden, schlaff und von blassröthlicher oder blassbräunlicher Färbung. — Mikroskopisch erscheint ein Schnitt aus einem stark fettig degenerirten Muskel als eine Masse grobblasigen Fettgewebes, in welchem dünne Inseln und Streifen von blasser Muskelsubstanz eingelagert sind. Die Fettdegeneration ist also eine wesentlich interstitielle (Lipomatose). Auch in die Inseln der Muskelsubstanz dringt die Fettentwicklung noch ein, nicht allein die kleinen Bündel auseinander schiebend, sondern bis in die einzelnen Primitivbündel eindringend. Die Primitivfasern selbst zeigen eine mehr oder minder auffällige Verkleinerung ihres Durchmessers, sind nicht selten zu schmalen Streifen, etwa von der Dicke einer Nervenprimitivfaser und noch weniger reducirt. Histologisch zeigen sie in der Regel ein ziemlich gutes Verhalten, die Querstreifung ist deutlich sichtbar, ihr Inhalt färbt sich mit Carmin intensiv roth. Oefters beobachtet man an ihnen die Zenkersche wachsartige Beschaffenheit, doch ist dies wohl nur ein vorübergehender Zustand: zumal wenn man am Lebenden ein Stückchen Muskel excidirt, so bietet er neben der Lipomatose beim Zerzupfen eine auffällige Verkleinerung der Fibrillen dar und diese in der Regel von exquisiter wachsartig-glänzender Beschaffenheit, allein durch Zusatz von etwas Essigsäure quellen sie auf und lassen schöne normale Querstreifung erkennen. Neben den verkleinerten Fasern findet man gelegentlich auch leere Sarkolemschläuche, die mit zahlreichen Muskelkernen und reichlichen gelbbraunen Pigmentgranulationen gefüllt sind. Die Verkleinerung der Fibrillen ist übrigens nicht gleichmässig, auch in demselben Bündel nicht immer die gleiche, zuweilen sind die Differenzen sehr gross, und neben ganz schmalen Fasern liegen auch ganz grosse. Die Sarkolemkerne sind auch an den weniger erkrankten Partieen meist vermehrt. — Das interstitielle Gewebe zeigt abgesehen von der Fettentwicklung meistentheils keine erheblichen Veränderungen. Die atrophischen Muskelfasern liegen, wo sie nicht durch Fett auseinander gedrängt sind, dicht neben einander. In den grossen Zügen der intermuskulären Bindegewebes liegen Gefässe mit verdichteter Adventitia und neben ihnen kleine Nervenstämmchen, welche oft — nicht beständig — eine ungleichmässige Atrophie ihrer Nervenfasern erkennen lassen.

Im Allgemeinen handelt es sich also um eine einfache Muskelatrophie mit gelegentlicher Lipomatose. Doch zeigt das interstitielle

Gewebe öfters intensivere Theilnahme. Fast immer wird man an Partieen stärkster Atrophie Stellen finden, wo die dünnen und sparsamen Muskelfasern durch ein kernreiches, derbfasriges Bindegewebe auseinander gedrängt sind. In manchen Fällen ist diese interstitielle Entwicklung äusserst beträchtlich, so dass man von einer Sklerose des Muskels sprechen kann. Die Frage, ob hier zwei wesentlich verschiedene Formen der Atrophie, eine einfache, lipomatöse, und eine interstitielle, sklerotische vorliegen, oder ob beide in einander übergehen und sich verbinden, kann meiner Ansicht nach noch nicht bestimmt beantwortet werden. —

An den Nervenwurzeln und -stämmen ist öfters Atrophie gefunden worden: sie erschienen auffällig dünn, leicht grau durchscheinend, der intensiv weissen Farbe des Nervenmarks ermangelnd. Bei verkümmerten Extremitäten hat eine solche Verdünnung nichts Auffälliges. Mikroskopisch zeigen die einzelnen Nervenbündel fleckige Atrophie, indem dunkle und breitere Fasern unter helleren hervortreten, die helleren Partieen enthalten schmalere Fasern und Gruppen von leeren Scheiden, die sich mit Carmin lebhaft roth färben. Die Gefässe und Septa der Primitivbündel zeigen öfters Verdickung und Schichtung, ja zuweilen scheinen ungewöhnlich breite Septa den Querschnitt zu durchsetzen, die gemeinschaftliche Scheide ist auch wohl verdickt, das Zwischengewebe mehr oder weniger fettreich. Auch hier sind also neben einfacher Atrophie öfters chronisch-entzündliche Vorgänge vorhanden, deren Bedeutung zunächst nicht evident ist.

Was das Rückenmark betrifft, so haben zahlreiche Beobachtungen der letzten Jahre evidente Erkrankungen desselben kennen gelehrt, deren auffälligstes Produkt Schwund der multipolaren Ganglienzellen in den grauen Vorderhörnern ist. Die übrigen Veränderungen treten zwar gegen diesen eclatanten Befund zurück, sind aber für die Beurtheilung des anatomischen Processes von Wichtigkeit und ihre Deutung in dieser Beziehung noch nicht abgeschlossen.

Die früheren Untersuchungen des Rückenmarks bei der Kinderlähmung hatten zu negativen Resultaten geführt (Rilliet und Barthez), so dass die Krankheit den Namen der essentiellen Lähmung erhielt. Indessen glaubte doch bereits Heine aus den Symptomen und dem Verlauf auf einen spinalen Ursprung schliessen zu müssen. Der Autor erinnert dabei an eine bemerkenswerthe Beobachtung von Hutin (in Nasse's Sammlung, II. p. 10), betreffend ein 49jähriges an Dysenterie verstorbenes Individuum, welches im Alter von 7 Jahren an Convulsionen erkrankt und vollkommen paraplektisch geworden war. Die untern Extremitäten waren im höchsten Grade verkümmert und atrophisch. Die Autopsie zeigte am Rückenmark bis zum 8. Dorsalnerven nichts besonderes, von da ab aber nach unten zu nahm es an Festigkeit zu und an Volumen ab, so dass es im Lendentheile, statt eine Anschwellung zu zeigen, zur Dicke einer gewöhnlichen Feder geschwunden war. Es war unmöglich, die graue Substanz darin zu erkennen. Heine betrachtet als die primäre Ursache eine Exsudation in den Wirbelcanal. In den folgen-

den Jahren ist vielfach die Wahrscheinlichkeit eines spinalen oder eines peripheren Ursprungs der Krankheit ventilirt worden, die Stimmen waren sehr getheilt und auch heute, wo das Vorkommen einer Rückenmarkserkrankung mit Sicherheit erwiesen worden, hat die Frage, ob eine solche als constante und als primäre Läsion anzusehen sei, so wenig wie bei der progressiven Muskelatrophie schon einen definitiven Abschluss gefunden.

Der Erste, welcher eine unzweifelhafte Erkrankung des Rückenmarks bei der spinalen Kinderparalyse nachwies, war Cornil.*) Eine Frau, welche im Alter von 2 Jahren von einer Kinderlähmung befallen war, in deren Folge sie bis zum 8. Jahre nicht gehen konnte, starb 49 Jahre alt am 10. October 1863 in Folge von Brustkrebs. Der Gang war stets schwerfällig geblieben, die Muskeln des Unterschenkels und Fusses waren atrophisch, linkerseits mehr als rechts. Bei der Autopsie erschienen die atrophischen Muskeln gelblich, mikroskopisch lagen leere Sarkolemschläuche zwischen schmalen Fasern, fast ohne alle Querstreifung. Die Nn. Ischiadici dünn, besonders der linke, von gelblicher Farbe, fettig infiltrirt. Das Rückenmark ist in der Dorsal- und Lendenpartie dünn, vornehmlich die Vorder-, weniger die Vorderseitenstränge verschmälert und atrophirt. In der ganzen Ausdehnung des Rückenmarks vom ersten Cervicalnervenpaare bis nach unten zu fand sich eine beträchtliche Menge von Corp. amylacea, besonders reichlich in den vordern grauen Hörnern angehäuft. Auch vereinzelte atrophische Ganglienzellen wurden gefunden. — Nicht lange darauf hatten zwei Fälle von Duchenne fils und Laborde etwa ein gleiches Resultat ergeben. Die Erkrankung der Vorderhörner, das Verschwinden der Ganglienzellen in denselben ist sodann in einer Beobachtung von Prevost und Vulpian,**) besonders aber mit Bestimmtheit von Lockhardt Clarke***) beschrieben, in einem Falle, welchen er zur progressiven Muskelatrophie rechnet, welcher aber unbedenklich zur Kinderlähmung gehört: er beschreibt neben einer besonderen Alteration der grauen Substanz, welche er als „granular desintegration“ bezeichnet, ausführlich die Degeneration und Atrophie der Zellen in den Vorderhörnern. Es folgte sodann 1870 die Beobachtung von Charcot und Joffroy.†) Eine bei ihrem Tode 40 Jahre alte Person war im Alter von 7 Jahren 3 Monaten mitten im besten Wohlsein von absoluter Sprachlosigkeit befallen, die Sprache kehrte bald wieder, doch wurde Pat. an allen vier Extremitäten gelähmt. Nach 1 Jahr stellte sich die Gebrauchsfähigkeit der obern Extremitäten, besonders rechterseits wieder her, die untern beiden blieben dauernd bewegungslos: es bildete sich Atrophie, Deformität und Retraction der Extremitäten aus. Der Tod erfolgte durch Lungentuberkulose. Bei der Autopsie zeigte das Rückenmark im obern Theil der Halsanschwellung Abnahme

*) Compt. rend. d. l. Soc. de biolog. 1863. — Gaz. méd. de Paris. 1864. 19.
**) Compt. rend. d. l. Soc. de biolog. 1866.
***) Med. chir. Transact. 1867. On a remarquable case of muscular atrophy etc.
†) Cas de paralysie infantile spinale avec lésions des cornes antérieures de la substance grise de la moëlle épinière. Arch. de physiol. 1870. Janv., Fevr.

in der Dicke des linken Vorderhorns, nach unten zunehmend, im Lendentheil am stärksten ausgeprägt. Die Hinterhörner waren wenig betheiligt. In den Vorderhörnern sind einzelne Gruppen von Ganglienzellen total geschwunden und durch eine feinkörnige fibrilläre Substanz ersetzt. Die Vorderseitenstränge atrophisch, besonders im Niveau der Hals- und Lendenanschwellung. Die vordern Wurzeln grau, atrophisch, die hintern normal.

In einem andern Falle fand Joffroy im Bereich der Lendenanschwellung fast gänzliches Fehlen der multipolaren Ganglienzellen im linken Vorderhorn, rechts fehlten sie zum Theil ebenfalls, nur das vordere Drittel war normal, die hintern zwei Drittel atrophisch. Im Bereiche der Alteration sind die Gefässe zahlreicher, voluminöser und deutlich alterirt; sie enthalten in ihrer Lymphscheide zahlreiche Kernelemente und aufgelagerte Hämatoidinkrystalle, was auf einen vorausgegangenen entzündlichen Process hindeutet.

Sehr bemerkenswerth und nicht ganz übereinstimmend mit Charcot und Joffroy sind die Untersuchungen von Roger und Damaschino:*) sie fanden in 3 Fällen von Kinderlähmung kleine (myelitische oder sklerotische) Herde, welche die grauen Vorderhörner in der Lenden- und Halsanschwellung einnahmen und in ihrem Bereiche zum Untergang der Ganglienzellen und Nervenelemente geführt hatten. Diese Herde nahmen etwa die Höhe der Anschwellungen ein (1—$1\frac{1}{2}$ Cm.), hatten in der Mitte die grösste Breite (1—2 Mm.) und verjüngten sich nach oben und unten. An sie schloss sich eine Atrophie der austretenden motorischen Wurzelfasern und eine geringe Entartung der weissen Vorder- und Seitenstränge. Das übrige Rückenmark war ziemlich gesund. Diese Beobachtungen betreffen Fälle verschiedener Krankheitsdauer, der frischeste war nur 8 Monate alt, bot aber bereits dieselben deutlichen Alterationen dar. Am meisten Aehnlichkeit mit diesen Beobachtungen hat der Fall von Roth:**) Ein 2 Jahr altes Kind, welches im Februar 1872 eine unvollständige Lähmung der untern Extremitäten, rechts bedeutender als links, erworben hatte, starb am 4. Januar 1873, also 11 Monate nach dem Auftreten der Lähmung, an Diphtheritis. Bei der Autopsie fanden sich im Lendentheil des Rückenmarks, die vordern grauen Hörner einnehmend, jederseits ein myelitischer Herd, welcher reichliche Körnchenzellen (im Gewebe und auf den Gefässen) enthielt und in welchem nur noch vereinzelte kleine Ganglienzellen, und ebenso nur vereinzelte markhaltige Nervenfasern zu entdecken waren. Der Herd war rechts umfangsreicher als links und hatte hier eine Höhe von etwa 30 Mm., theilweise griff er in den Vorderseitenstrang und in das Hinterhorn über; die vordern Wurzeln in der entsprechenden Höhe waren dünn, atrophisch, zeigten starken Schwund der Nervenfasern und reichliches fibrilläres Bindegewebe.

*) Récherches anatomo-pathologiques sur la paralysie spinale de l'enfance. Gaz. méd. de Paris. 1871. und Separat-Abdruck, 51 S., 4 Taf.

**) Anatomischer Befund bei spinaler Kinderlähmung. Virch. Arch. 58. Bd. p. 263/70. 1873.

Zu erwähnen ist noch eine Beobachtung von Clifford Albutt,*) welcher bei einem 4 Monate alten, plötzlich (vielleicht traumatisch) an allen vier Extremitäten gelähmten 7 Jahre alten Kinde in beiden Hinterhörnern (?) des Cervicalmarkes eine hämorrhagische Stelle vorfand.

Hieran schliessen sich noch meine eigenen Untersuchungen, welche vier Fälle betreffen und welche ich kürzlich im Archiv für Psychiatrie u. Nervenkrankheiten, VI, 1875, p. 271 veröffentlicht habe. Der eine dieser Fälle (Taf. V, Fig. 4) entspricht vollkommen den Beobachtungen von Roger und Damaschino (auch Roth), indem sich kleine sklerotische Herde in den grauen Vorderhörnern der Hals- und Lendenanschwellung vorfanden, mit Atrophie der Ganglienzellen und der austretenden motorischen Wurzelfasern. Der zweite und dritte Fall (Taf. V, Fig. 5 u. 6) schliessen sich mehr den Befunden Cornil's und Charcot's an, indem die Alteration des Rückenmarks diffus war und vorzüglich die graue Substanz betraf. Der eine von diesen war ein relativ frischer Fall (Fig. 5) — die Krankheit hatte ein Jahr bestanden —, und zeigte eine eigenthümliche diffuse centrale Myelitis mit Entwicklung zahlreicher Zellen in der grauen Substanz (geringeren Grades in den weissen Strängen), wodurch ebenfalls eine Atrophie der grossen Ganglienzellen zu Stande gekommen war. In dem andern, bereits sehr alten Falle (Fig. 6) zeigte das Rückenmark exquisite verbreitete Atrophie der grauen Substanz mit Schwund der Ganglienzellen und überaus reichlicher Entwicklung von Corp. amylacea. Der vierte Fall endlich (Fig. 7) liess einzelne sklerotische Herde im Rückenmark nachweisen, welche sich, je einer, in der Hals- und Lendenanschwellung (ein dritter in der Medulla oblongata) entwickelt hatten, welche peripher gelegen auf die graue Substanz übergegangen waren und hier eine theilweise Atrophie der Ganglienzellen bewirkt hatten.

Pathogenese der Krankheit.

Was die Natur des Processes betrifft, welcher der spinalen Kinderlähmung zu Grunde liegt, so sind gegenwärtig die meisten Autoren der Ansicht, dass es sich um eine acut entwickelte Entzündung der grauen Rückenmarkssubstanz handelt (eine Poliomyelitis oder téphro-myelitis acuta). Nach Charcot's Auffassung soll dieser Process von den Ganglienzellen ausgehen und als eine acute parenchymatöse Myelitis zu bezeichnen sein, in deren Gefolge sich späterhin geringere Veränderungen der Neuroglia ausbilden können. Die Wucherung in der Adventitia der Gefässe, die Pigmentauflagerung auf denselben beweise die entzündliche Natur des Processes. Anders ist die Auffassung von Roger und Damaschino, welcher sich Duchenne in der letzten Auflage seiner Electrisation localisée an-

*) Lancet 1870. II. p. 84.

geschlossen hat. Nach diesen Autoren besteht der Process in primären, ziemlich circumscripten, kleinen myelitischen Herden, welche in der Substanz der Vorderhörner auftreten, zu einer Atrophie der multipolaren Ganglienzellen, oft aber auch zu einer atrophischen Sklerose der anschliessenden weissen Vorderseitenstränge, sowie der vordern Rückenmarkswurzeln führen. Diese Anschauung wird nach den Beobachtungen, welche diese Autoren selbst machten, ebenso nach dem Falle Roth, endlich nach der völlig übereinstimmenden ersten meiner oben citirten Untersuchungen nicht wohl zu bezweifeln sein. Daraus ergiebt sich wenigstens für einzelne Fälle der Kinderlähmung eine wohl charakterisirte anatomische Läsion, bestehend in kleinen acut myelitischen Herden, welche sich, entsprechend der Cervical- und Lendenanschwellung, in den grauen Vorderhörnern entwickeln und im weitern Verlaufe, wenn sie nicht zur Heilung führen, in sklerotische Herde mit Atrophie der Ganglienzellen übergehen. Mit der Atrophie der Ganglienzellen ist die Atrophie der vordern Wurzeln verbunden; ob sich gelegentlich eine Sklerose der Vorderseitenstränge durch Weitergreifen des Processes hinzugesellt oder ob diese Complication in einzelnen Fällen von vornherein auftritt, mag unentschieden bleiben.

Wenn wir dieses Factum als feststehend betrachten, so können wir aber doch nicht zu dem Schlusse kommen, dass diese Form die einzige und typische ist, welche der Kinderlähmung angehört. Wenigstens ist nicht einzusehen, wie die erste Beobachtung von Charcot und Joffroy, wie die Fälle von Cornil und Laborde, wie mein zweiter und dritter Fall damit in Einklang zu bringen sind. Zwar handelt es sich in allen diesen Beobachtungen hauptsächlich um die Residuen eines früheren acuten Processes, aber dieselben dürften sich kaum von derartigen Herden herleiten lassen, wie sie die erste eben besprochene Form charakterisiren. Wir müssen daher nach den bis dato vorliegenden Untersuchungen zu dem Schlusse kommen, dass hier eine andere und zwar diffuse Form zu Grunde liegt. Es wäre denkbar, dass in diesen Fällen, wie Charcot annimmt, die Atrophie der Ganglienzellen der primäre Ausgangspunkt wäre. Doch ist bei einem bereits vor vielen Jahren abgelaufenen Processe der Schluss aus dem vorgefundenen Resultate auf die ursprüngliche Alteration ein unsicherer. Die Ergebnisse der mikroskopischen Untersuchung in meinem zweiten Falle machen es mir wahrscheinlicher, dass auch hier ein entzündlicher Process, und zwar eine diffuse centrale Myelitis mit reichlicher Zellenproduktion und schliesslicher Atrophie der grauen Substanz vorausgegangen war. — Noch eine dritte differente Form bot der vierte meiner Fälle dar, nämlich Herde von Sklerose in den Seitensträngen, welche auf die graue Substanz übergegriffen, sogar die Hinterstränge nicht ganz freigelassen hatten. Es fanden sich drei Herde, zwei in der Höhe der Anschwellungen, ein kleiner in der Medulla oblongata.

Ich glaube, aus diesen Beobachtungen muss der Schluss gezogen werden, dass der Process, welcher der Kinderlähmung

zu Grunde liegt, kein ganz einheitlicher ist, sondern dass er verschiedene (bis jetzt drei) anatomische Formen erkennen lässt. Diese drei Formen haben das Gemeinsame, dass sie als acute Myelitis von mässiger Intensität (ohne Erweichung) entstehen (entweder diffus oder herdweise), und dass sie entweder von vornherein oder doch weiterhin die graue Substanz der Vorderhörner in der Höhe der Anschwellungen in ihr Bereich ziehen.

Wir knüpfen hieran noch die Besprechung zweier Fragen: 1) ob die Rückenmarksaffection überhaupt constant und primär ist und 2) ob sie nothwendig eine primäre Affection der grauen Substanz voraussetzt?

ad 1. Charcot hält es für ausgemacht, dass der Kinderlähmung allemal eine spinale Erkrankung zu Grunde liegt, auch dass dieselbe die primäre Veränderung sei, von welcher alle früheren und späteren Symptome abhängen. Nicht nur die meisten französischen, sondern auch die meisten deutschen Autoren sind ihm hierin gefolgt und die Kinderlähmung wird gegenwärtig meistentheils mit einer acuten Poliomyelitis oder deren Ausgängen identificirt. Fragen wir, ob die Art der Entwicklung und die Symptome im ersten Stadium der Krankheit mit einer solchen Auffassung übereinstimmen, so wird man dies für viele Fälle ohne Bedenken anerkennen. Sie entwickeln sich unter Fieber, häufig mit evidenten Symptomen einer Rückenmarkskrankheit, und die begleitenden Convulsionen, Kopfschmerzen, zuweilen auch ein typhöser Zustand beweisen, dass es sich um eine intensive Erkrankung des centralen Nervensystems handelt. Nicht so bestimmt wird die Frage zu beantworten sein, ob alle Fälle in gleicher Weise denselben Ausgangspunkt haben, und es scheint mir für manche, vielleicht gerade die leichteren, temporären oder auf kleine Muskelgruppen beschränkten Affectionen nicht unmöglich, dass sie mitunter periphere, myopathische oder neuritische Lähmungen sind, ähnlich den sog. rheumatischen Lähmungen Erwachsener.

Ich habe in meinem citirten Aufsatze von Neuem die Aufmerksamkeit darauf gelenkt, dass traumatische Ursachen doch häufiger vorkommen mögen, als man in der letzten Zeit angenommen hat.*) Auch auf Ueberanstrengung der Muskeln, zumal bei gleichzeitiger Erkältung oder während der durch die Dentition gegebenen Irritabilität des Nervensystems ist die Aufmerksamkeit zu richten. Derartige peripher wirkende Ursachen können weiterhin primär oder secundär das Rückenmark in Mitleidenschaft ziehen. Der eigenthümliche Sitz der kleinen Herde in der erstgenannten Form, ihre Entwicklung, auf die Anschwellungen beschränkt, wo sie zu den vordern Wurzeln in der innigsten Verbindung stehen, deuten auch darauf hin, dass die Ursache der centralen Erkrankung von den

*) Herr Prof. Strohl hat mich im Anschluss an meine Mittheilungen im Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten darauf aufmerksam gemacht, dass auch er im Jahre 1865 einen Fall von Kinderlähmung publicirt habe, welcher einen evident traumatischen Ursprung hatte (vgl. Gaz. med. de Strassbourg).

Extremitäten her dem Rückenmark zugeführt sein kann. An eine Neuritis ascendens wird bei der acuten Entwicklung in der Regel nicht gedacht werden können, doch sind auch sonst schnelle Uebergänge von peripheren Reizen auf das Rückenmark wohlbekannt. Bemerkenswerth ist auch die Schnelligkeit, mit welcher sich bei der Kinderlähmung mitunter sowohl die Muskelatrophie als die Abnahme der electrischen Erregbarkeit entwickelt. Von Duchenne ist sie bereits am 5. Tage nachgewiesen, im Laufe einiger Wochen ist wiederholt eine sehr beträchtliche Herabsetzung constatirt worden. Ein solches Verhalten ist bisher bei Rückenmarkserkrankungen mit Sicherheit nicht beobachtet, und schliesst sich vielmehr an die schweren peripheren Facialislähmungen an. Das Auftreten der Entartungsreaction kann nicht wesentlich in Anschlag gebracht werden, nachdem ich dieselbe an den atrophirten Muskeln bei evidenter Myelitis beobachtet und das häufige Vorkommen von absteigender Neuritis und Myositis bei allen Myelitisformen nachgewiesen habe. — Nach diesen Erörterungen bleibt die Frage noch offen, ob auch periphere Processe zur Form der Kinderlähmung führen können. Jedenfalls liegen mehrfache anatomische Vorgänge vor und es ist fraglich, ob die drei bisher nachgewiesenen Formen die einzigen sind. Auch die Analogie, welche die Kinderlähmung mit den Lähmungen nach acuten Krankheiten darbietet, macht es wahrscheinlich, dass ihr verschiedene spinale Processe zu Grunde liegen und dass auch periphere dabei vorkommen können.

ad 2. Den zweiten Punkt betreffend, so können wir zwar mit Charcot annehmen, dass in der Mehrzahl der Fälle von Kinderlähmung, wenn eine Rückenmarksalteration vorliegt, auch die Substanz der grauen Vorderhörner afficirt und die Ganglienzellen derselben atrophirt sind, aber es scheint mir nach den oben citirten Beobachtungen nicht erwiesen, dass sie regelmässig und von vornherein ergriffen ist. Auch myelitische Processe, welche von der Peripherie des Rückenmarks ausgehen, können die Symptome der Kinderlähmung erzeugen und erst secundär eine Atrophie der Ganglienzellen zur Folge haben.

Hier ist nun noch die Frage zu erörtern, ob die der Kinderlähmung angehörige Atrophie der Muskeln, Atrophie der Knochen und der Ganglienzellen allemal unbedingt die directe Folge des myelitischen Processes ist und also von einer Erkrankung der grauen Substanz ausgeht. Es muss doch ein zweites Moment beachtet werden, das ist nämlich die durch die Lähmung gesetzte Hemmung der Entwicklung. Es ist bekannt, dass das Wachsthum der Muskeln und Knochen von ihrer normalen und kräftigen Function abhängt und dass alle Momente, welche diese beeinträchtigen, auch ein Zurückbleiben der Entwicklung bedingen. Bekannt ist, dass Glieder, die durch Ankylosen ausser Gebrauch gesetzt sind, verkümmern, in demselben Maasse, wie die von der Kinderlähmung befallenen Gliedmassen im Wachsthum zurückbleiben, und dass sogar ihre Muskeln den Process der Lipomatose eingehen. Ja noch mehr, auch das Rückenmark bleibt entsprechend diesen Partieen zurück

und die Ganglienzellen der Vorderhörner sind kleiner und sparsamer.*) Demnach muss auch bei der Kinderlähmung auseinander gehalten werden, welchen Antheil an der Atrophie der primäre Process in der Rückenmarkssubstanz hat, welchen der behinderte Gebrauch der Extremität. Bis jetzt muss man freilich anerkennen, dass die secundären Atrophieen des Rückenmarks und seiner Zellen, wie sie nach Amputationen und Gelenkankylosen bei Kindern beobachtet sind, gegenüber den bei der Kinderlähmung gefundenen Läsionen so einfach und unbedeutend erscheinen, dass sie mit diesen nicht wohl in Vergleich gestellt werden können. Aber gerade, wenn man mit Charcot auf die primäre Atrophie der Zellen im Rückenmark grosses Gewicht legt, unabhängig von entzündlichen Processen der Neuroglia, so ist die Frage gerechtfertigt, wie viel hiervon Folge der während der Wachsthumsperiode eingetretenen Unthätigkeit der Muskeln ist.

Therapie.

1. Das acute Stadium. Eine prophylaktische Behandlung ist nicht möglich, da sich die Krankheit ohne Vorboten entwickelt und auch die Indication einer Therapie der Dentitio difficilis viel zu allgemein ist. Das fieberhafte Stadium lässt Anfangs die Natur der Krankheit nicht erkennen, erst mit dem Eintritt der Lähmung wird sie documentirt und eine Therapie ermöglicht. In den ersten Tagen, so lange das Fieber noch anhält, ist ein ruhiges, mässig antiphlogistisches Verhalten indicirt, um den Stillstand des Processes zu begünstigen: Ruhe im Bett, leichte Diät, innerlich eine Portio Rivieri oder Calomel (von Kennedy empfohlen); gegen einen typhösen Zustand sind laue Bäder und Uebergiessungen zu verordnen. Mit Sicherheit lässt sich dem Fortschreiten der Krankheit in den ersten Tagen nicht vorbeugen. Mit dem Aufhören des Fiebers pflegt auch die Lähmung bald still zu stehen und der allgemeine Zustand sich zu bessern. Nun ist alsbald ein mehr roborirendes Verfahren einzuschlagen, zuerst vorsichtig, nur durch bessere Diät und etwas Wein, weiterhin durch China-Präparate. Nach 2—3 Wochen ist auch der Gebrauch des Jodkali indicirt, welcher einige Wochen fortgesetzt werden kann. Bei eintretender Muskelatrophie ist das Mittel auszusetzen. In günstigen Fällen beginnt bei dieser Behandlung schon nach einigen Wochen ein Anfangs kaum merkliches Zurückgehen der Lähmung,

*) Ich hatte einem jungen Hunde durch Excision des Oberschenkelkopfes eine Hinterextremität ausser Gebrauch gesetzt. Obgleich sich späterhin wieder eine Gebrauchsfähigkeit des Gliedes einstellte, so war dasselbe doch in der Entwicklung sehr zurückgeblieben. Nach 3monatlichem Bestehen, während welcher Zeit das Thier bedeutend gewachsen war, erscheint diese Extremität verkümmert, die Muskeln derselben sind blass, unter dem Mikroskop atrophisch und lipomatös. Das Rückenmark zeigte in der Lendenanschwellung eine Verkleinerung der entsprechenden Hälfte, welche sowohl die weissen Seitenstränge, wie die graue Substanz betraf; in dem verkleinerten grauen Vorderhorn waren die Ganglienzellen sparsamer und besonders deutlich die Verkleinerung und glänzende (sklerotische) Beschaffenheit vieler derselben zu erkennen.

welches weiterhin raschere Fortschritte macht, zumal unter dem Einfluss einer roborirenden Therapie. Der Genuss frischer Luft, besonders der Landluft, der Gebrauch des Eisens oder Leberthrans unterstützt die schon genannten Mittel. Auch das Secale cornutum, sowie das Strychnin kann um diese Zeit nach bekannten Indicationen in Anwendung gezogen werden. Nach Verlauf von 4—6 Wochen ist der Gebrauch von warmen Bädern (Schwefel-, aromatische, später Sool-Bäder) durchaus zu empfehlen. Auch schon in diesem ersten Stadium kommt die Electrotherapie in Betracht, von welcher wir sogleich handeln werden.

2. Die Therapie des zweiten, atrophischen Stadiums hat einen schon theilweise abgelaufenen Process im Rückenmark vor sich. Allerdings fällt die Aufgabe, auf die Resorption etwaiger Exsudate oder neugebildeter Zellen zu wirken, kurz die Reparation eines myelitischen Processes zu befördern, noch keineswegs fort. Die früher beigebrachten Erfahrungen ergeben, dass myelitische Processe überhaupt und so auch die der Kinderlähmung mitunter nach Monaten, ja selbst nach einem Jahre und mehr noch nicht als abgelaufen, noch nicht als vernarbt zu betrachten sind, so dass also ein Zurückgehen der anatomischen Läsion noch möglich ist. Die Mittel, welche diesem Zwecke entsprechen, sind die gleichen, die schon im spätern Verlauf des ersten Stadiums zur Anwendung kommen und bestehen vorzüglich in einer roborirenden Therapie, Jodkali und Bädern, unter denen die Schwefel- und Soolbäder obenan stehen, sowie der Electrotherapie, sofern diese katalytische Wirkungen auf den Entzündungsprocess entfalten kann. — Ausser dieser Indication hat aber die Therapie im zweiten Stadium die Aufgabe, die bestehenden Störungen möglichst auszugleichen. Das geschieht vor allen Dingen durch die Electricität und durch die fast ebenso wichtige Gymnastik. Der chirurgischen und orthopädischen Behandlung fällt die Aufgabe zu, Deformitäten zu verbessern und die Thätigkeit der noch vorhandenen Muskeln zu begünstigen.

Fragen wir, in welcher Weise hier Electricität und Gymnastik heilkräftig wirken, so müssen wir in vielen, besonders den alten Fällen von der Heilung des anatomischen Vorganges ganz absehen; wir haben einen abgelaufenen Process vor uns, an welchem sich nichts mehr ändern lässt. Aber auch in diesen Fällen hat die Therapie noch ein günstiges Feld. Wir haben hervorgehoben, dass von den atrophischen Folgen der Kinderlähmung ein grosser Theil der Unthätigkeit zuzuschreiben ist, in welche die Extremitäten verfallen. Diese Unthätigkeit wird noch grösser dadurch, dass die gesunde Seite, resp. die gesunden Muskeln überwiegen und von dem Kinde fast ausschliesslich gebraucht werden. Contracturen, Verkürzungen und andere Deformitäten hindern den Gebrauch noch mehr. Die erste Aufgabe der Therapie besteht daher in diesen Fällen darin, die noch vorhandenen Muskeln in Gebrauch zu setzen, sie methodisch zu üben und zu stärken. Diesem Zwecke dient die Gymnastik, ebenso wie die Electricität, indem sie die Thätigkeit und Ernährung der erkrankten, dem Willen ganz oder fast ganz

entzogenen Muskeln hervorrufen und beleben. Dadurch können sich allmälig die noch vorhandenen muskulösen Elemente so kräftig entwickeln, dass sie einen Theil der verlorenen Muskelsubstanz ersetzen. Die Untersuchung der Muskeln zeigt in einzelnen Fällen diesen Modus der Reparation deutlich, indem sich neben ganz atrophischen auch kräftige, ja selbst hypertrophische Muskelfasern erkennen lassen. Es ist wahrscheinlich, dass die Möglichkeit der Besserung sich hierauf nicht beschränkt, sondern dass bei einem Kinde, welches sich noch im Wachsthum befindet, in den noch restirenden Theilen eine stärkere Entwicklung angeregt, und dass auch die Neubildung (neue Entwicklung) von Muskeln, wie von Ganglienzellen in der Wachsthumsperiode befördert werden kann. Wenn wir sehen, dass die Entwicklung der Ganglienzellen bei jungen Thieren zurückbleibt, sobald eine Extremität ausser Function gesetzt wird, so müssen wir schliessen, dass sie auch befördert werden kann durch kräftige Action und dass wir im Stande sind durch methodische Uebung und Electricität ihre Entwicklung in den noch gesunden Partieen des Rückenmarks zu befördern. Der erste Fall meines citirten Aufsatzes ist für diese Verhältnisse der Heilung und Compensation sehr lehrreich.

Diese Anschauungen sind, wie ich glaube, das Fundament einer rationellen Therapie der Kinderlähmung. Sie stehen mit den bisherigen Erfahrungen völlig im Einklange und sind geeignet, die Differenz der Ansichten, welche noch zwischen verschiedenen Autoren besteht, hinreichend auszugleichen. Sie geben eine genügende Erklärung für die viel bestätigte Erfahrung, dass eine Besserung möglich ist, so lange überhaupt noch functionsfähige Muskelelemente existiren (Duchenne), dass die Aussichten auf Besserung um so günstiger sind, je jünger das Kind ist, d. h. je mehr es noch von seiner Entwicklung vor sich hat, dass endlich die Therapie mindestens so lange fortzusetzen ist, als vermuthlich die Entwicklung und das Wachsthum noch fortschreitet (Heine). —

Zu den wichtigsten Heilmitteln in allen Stadien der Kinderlähmung gehört unstreitig die Electrotherapie. Zwar gehen die Meinungen über den Werth derselben auch heute noch sehr auseinander, doch glaube ich nur deshalb, weil man nicht genau unterscheidet, was sie überhaupt leisten kann. Bereits Heine hatte die Electrotherapie für die gegenwärtige Krankheit für unwirksam erklärt. Denselben Standpunkt scheint auch R. Volkmann einzunehmen, wenn er sagt: „in sehr frischen Fällen stellen sich bei electrischer Behandlung die Bewegungen einzelner Muskeln und Muskelgruppen wieder her, — wie ich glaube nur derer, die sich auch spontan wieder erholt hätten.“*) Am günstigsten hat wohl Duchenne die Heilwirkung der Electricität dargestellt, indem er sagt:**) „Alle Kinderparalysen, welche mir zugingen und bei welchen die electro-muskuläre Contractilität nur vermindert war, sind ziemlich rasch und ohne Atrophie und Deformität der Glieder herge-

*) Volkmann's klinische Vorträge. I. Ueber spinale Kinderlähmung.
**) Electrisation localisée. p. 298.

stellt worden, wenn die localisirte Faradisation schon wenige Monate nach ihrer Entstehung zur Anwendung kam. Kinderlähmungen derselben Art, welche 6 Monate, 1 Jahr und selbst 2 Jahre alt waren, in welchen aber die electro-muskuläre Contractilität nicht mehr abgeschwächt war, wurden ebenfalls geheilt, aber die Glieder waren durch die lange Dauer der Lähmung mehr oder weniger abgemagert und es folgte, wenn z. B. die Lähmung ihren Sitz in den Muskeln hatte, welche den Fuss bewegen, eine Deformität des Fusses." Duchenne räth daher schon in den ersten Zeiten der Krankheit, allerdings nicht im fieberhaften Stadium, sondern nach Ablauf desselben, im Allgemeinen nach 3—4 Wochen mit der Faradisation zu beginnen. Eine Schwierigkeit besteht darin, dass die Application der Faradisation schmerzhaft ist und zumal, wenn starke Ströme angewandt werden müssen, von vielen Kindern nicht ertragen wird. Um diesem Uebelstande vorzubeugen, empfiehlt Duchenne, nicht sogleich mit starken Strömen zu beginnen, sondern die Kinder allmälig an die „mehr befremdliche, als schmerzhafte" Empfindung zu gewöhnen. Man wende ferner einen Strom zweiter Ordnung an, welcher energischer auf die Muskeln wirkt und nicht so schmerzhaft ist. Man mache lange Intermittenzen von ein bis mehreren Secunden. Jedem paralysirten Muskel gebe man nicht mehr als 15 bis 20 Schläge. Die Sitzungen sollen Anfangs nur 5 Minuten dauern, niemals länger als 10 Minuten und nur dreimal wöchentlich wiederholt werden. Diese Behandlung wird höchstens zwei Monate fortgesetzt, dann muss eine Pause eintreten, da sich nicht selten eine nervöse Erregbarkeit geltend macht.

Diese praktischen Winke sind sehr beachtungswerth, sie finden ebenso Anwendung auf die Behandlung mit dem constanten Strome. Ihre Nichtachtung kann die Unmöglichkeit einer Electrotherapie überhaupt zur Folge haben und damit die kleinen Patienten eines wichtigen Heilmittels berauben.

Von R. Remak und seinen Nachfolgern ist der constante Strom in die Therapie auch der Kinderlähmung eingeführt und dem faradischen entschieden vorgezogen. Diesem Urtheil sind die deutschen Electrotherapeuten bis heute im Allgemeinen gefolgt. Man wird ohne Bedenken für die erste Zeit der Behandlung dem constanten Strome den Vorzug zugestehen müssen. Im Allgemeinen wird er von Kindern besser ertragen, da er bei umsichtiger Application weniger schmerzhaft ist. Er hat den Vortheil, dass er weniger heftig reizt, als der faradische Strom, dass er, wie Remak behauptet, den kranken Muskel nicht überreizt und erschöpft, sondern ihn schont und seine Erholung befördert. Er bietet endlich den evidenten Vorzug dar, dass er auf manche atrophische Muskeln noch einwirkt, welche auf den faradischen Strom überhaupt nicht mehr antworten, in solchen Fällen ist er also unstreitig die allein wirksame Methode der Electrotherapie.

Diese Vortheile lassen es gerechtfertigt erscheinen, wenn von den deutschen Electrotherapeuten im Anfange der Krankheit der constante Strom fast ausschliesslich angewandt wird. Auch ich

halte die frühzeitige Anwendung der galvanischen Ströme für unbedenklich, nicht die der inducirten. In dieser Weise ist eine frühe Anwendung der Electricität, schon nach 2—4 Wochen durchaus indicirt, um der drohenden Muskelatrophie möglichst vorzubeugen. Man wende RM-N-Ströme oder auch M-N-Ströme an, mit einzelnen anfangs nur sparsamen, später häufigeren Unterbrechungen.

Im zweiten, dem atrophischen Stadium fällt der Electrotherapie die Aufgabe zu, die noch restirenden Muskelelemente durch Action zu kräftigen und in eine bessere Ernährung zu bringen. Gleichzeitig wird auf demselben Wege die kräftigere Entwicklung der Muskeln sowohl, wie der Knochen befördert. Zu diesem Zwecke eignet sich der faradische Strom ebenso gut, wie der constante, ja in vieler Beziehung besser, da er ein energischerer Reiz zur Muskelcontraction ist. Der faradische Strom kann nach längerer Anwendung gesunde Muskeln zur Hypertrophie bringen, es ist daher zu schliessen, dass er die in dem atrophischen Muskel noch vorhandenen contractilen Fasern stärken kann. Er eignet sich für die späteren Stadien der Kinderlähmung im Allgemeinen besser als der constante. Nur wird sich bei lange fortgesetzter Electrotherapie, abgesehen von den gänzlichen Unterbrechungen derselben, auch ein Wechsel zwischen der Anwendung beider Stromesarten empfehlen. Der faradische Strom hat in diesem Stadium noch eine andere günstige Wirkung. Er bringt nach längerer Anwendung die von ihm gereizten Muskeln leicht zur Verkürzung, wie dies Remak zuerst bei der Facialislähmung nachgewiesen hat. Diese Verkürzung kann zu einem Nutzeffect verwandt werden, gegenüber der Neigung, welche die atrophischen Muskeln zur Erschlaffung und Verlängerung darbieten. Man kann auf solche Weise wirksam einer Contractur der Antagonisten, z. B. an den Muskeln des Fusses, begegnen, man kann eine Verkürzung der Fasern des Musc. Deltoideus erzielen und der Subluxation des Humerus vorbeugen. Es ist selbstverständlich, dass dieser Effect nur da möglich ist, wo der Muskel noch contractionsfähige Fasern enthält.

Die Erfolge der Therapie im ersten, wie im zweiten Stadium dürfen in dem oben auseinandergesetzten Sinne nicht zu gering angeschlagen werden. Wenn sie auch den Wünschen des Arztes und den Versprechungen mancher Electrotherapeuten nicht völlig genügen, wenn wir auch zugeben müssen, dass die oben gegebene Anschauung Duchenne's für die Mehrzahl der Fälle zu günstig gefasst ist, so heisst es doch die Skepsis zu weit treiben, wenn man den Erfolg der Electrotherapie ganz oder fast ganz in Abrede stellen will. Im ersten Stadium ist es allerdings schwer auseinander zu halten, welcher Theil des Erfolges auf den spontanen günstigen Verlauf der Krankheit, welcher auf die Electrotherapie zu beziehen ist. Der natürliche Verlauf der Krankheit bei exspectativer Behandlung wird kaum mehr lange Zeit zur Beobachtung kommen, da der Kranke in der Regel ebenso sehr zur Anwendung der Electricität drängt, als der Arzt sich zu ihrer Application ver-

pflichtet hält. Unstreitig giebt es einige leichte Fälle, welche ohne Electrotheraphie vollkommen geheilt sind. Von anderen, schlecht verlaufenen Fällen, welche erst in späteren Stadien mit hochgradigen Atrophieen sich in ärztliche Behandlung geben, ist natürlich der Beweis nicht zu führen, dass sie mit electrischer Behandlung besser verlaufen wären. Immerhin aber berechtigen uns auch die sonstigen Erfahrungen zu dem Schlusse eines wirksamen therapeutischen Einflusses der Electricität.

Im zweiten Stadium ist das Urtheil leichter, sofern der Process abgelaufen ist, die Atrophie stationär bleibt und die nunmehr zu erreichende Besserung auf Rechnung einer zweckmässigen Therapie kommt. In dem Effect theilen sich freilich mehrere therapeutische Methoden, welche gleichzeitig angewendet werden müssen und man kann streiten, welcher Methode der Hauptantheil des Erfolges zukommt, der Electrotherapie, der Gymnastik, der Orthopädie. Indessen sowohl die Erfahrungen der Electrotherapeuten, sowie eine rationelle wissenschaftliche Analyse des Vorganges der Heilung und Besserung, wie wir ihn oben in Kürze darzustellen suchten, lässt auch hier keine gegründeten Zweifel an der Wirksamkeit zu. Auch hier halten wir den Ausspruch R. Volkmann's trotz seiner reichen Erfahrung zu hart, wenn er sagt: „Auch mit der vielgepriesenen Electricität ist wenig zu erreichen, gleichgültig ob inducirter oder constanter Strom." Allerdings sind die Wirkungen keineswegs so eclatant, als man es eine Zeit lang glaubte und hoffte, erst eine langwierige, Monate und selbst Jahre lang fortgesetzte umsichtige Behandlung führt zu einem deutlichen Erfolge, aber ohne Zweifel ist diese Therapie so lange indicirt, als sie noch überhaupt, wenn auch noch so langsam Besserung herbeiführt und jedenfalls so lange bis die Entwicklung und das Wachsthum des Körpers beendet ist.

Fast ebenso wichtig als die Electrotherapie ist die orthopädische und gymnastische Behandlung. Wir sahen, dass sie von manchen Autoren, besonders Heine, in ihrer Wirksamkeit weit über die Electricität gestellt wurde, jedenfalls darf sie nicht fehlen. Beide Heilmethoden unterstützen einander und verfolgen im Allgemeinen dasselbe Ziel. Die Gymnastik sucht durch zweckmässige Uebung die noch vorhandenen Muskeln zu stärken, ihre Entwicklung zu befördern und damit all den späteren trophischen Folgen vorzubeugen oder sie zu vermindern. Die Erfahrung, dass die Muskeln durch zweckmässige Uebung gestärkt, dass gerade bei Kindern die stärkere Entwicklung bestimmter Muskeln auf solche Weise begünstigt werden kann, giebt die rationelle Begründung für die Gymnastik ab. Der Orthopädie fällt gleichzeitig die Aufgabe zu, durch zweckmässige Apparate und die erforderlichen chirurgischen Operationen den drohenden Deformitäten vorzubeugen, die bestehenden zu bessern und für die atrophischen Muskeln die günstigsten Bedingungen zu setzen, welche sie zu selbstständiger Thätigkeit und zu regelmässigem Gebrauche befähigen. Auch diese Indication besteht so lange, als sie überhaupt noch zu einer merk-

lichen Besserung führt und sie hat namentlich so lange bestimmte Aussicht auf Erfolg, als das Wachsthum noch nicht beendigt ist.

Bevor die Electrotherapie diejenige technische Ausbildung erreicht hat, welche sie durch Duchenne und Remak gewonnen, war die Orthopädie fast das einzige wirksame Heilmittel. Es ist bekannt, dass die klassische Arbeit Heine's aus den Erfahrungen eines orthopädischen Institutes hervorging. Wie der Autor hervorhebt, sind diese Institute vorherrschend mit solchen Patienten angefüllt und man kann hinzufügen, dass die Orthopädie an diesen jungen Patienten im Allgemeinen ihre besten Erfolge aufzuweisen hat, nur muss sie umsichtig und mit grosser Geduld angewandt werden. Die heilgymnastischen Uebungen müssen von einer genauen Analyse der afficirten Muskeln ausgehen und jeden einzelnen durch passive und active Uebung zu beleben suchen. Am wirksamsten ist der Erfolg, wenn der kranke Muskel soweit gefördert und in ein so günstiges Verhältniss gebracht wird, dass er beständig bei Beschäftigung und Spiel von dem Kinde gebraucht wird. Hierzu tragen orthopädische Apparate und Tenotomieen vielfach bei. Wenn z. B. Pes equinus besteht, auf welchem der Patient schwerfällig humpelt, so kann die Tenotomie den Fuss geradestellen, und, indem die Verkürzung des Beins durch einen hohen Schuh ausgeglichen wird, die Gebrauchsfähigkeit des Gliedes wesentlich bessern. Die Schlaffheit des Kniees kann durch Apparate gestützt werden. Ebenso wenn z. B. der Oberarm atrophisch, der Vorderarm aber mehr oder weniger intact ist, so kann ein zweckmässiger Apparat die Gebrauchsfähigkeit des Armes zum Fassen, Essen, ja selbst zum Schreiben herstellen. Es ist hier nicht unsere Aufgabe, in die vielen Einzelheiten dieser gymnastisch-orthopädischen Therapie einzugehen und die zahlreichen, mehr oder weniger zweckmässigen Apparate zu besprechen. Fast jeder einzelne Fall bedarf auch eines besonderen Apparates, dessen Aufgabe aus den obigen Indicationen erhellt. Ebenso verzichten wir auf eine nähere Besprechung der chirurgischen Operationen,*) welchen ebenfalls die oben gestellten Aufgaben zufallen. Die Besserung und Beseitigung von Contracturen und Deformitäten gelingt oft erst auf operativem Wege. Hiermit wird nicht allein ein kosmetischer Vortheil erreicht, sondern der viel wichtigere Effect, dass ein Glied oder eine Extremität in ein günstigeres Verhältniss für die Thätigkeit der Muskeln gelangt, so dass sie gebrauchsfähig wird. Dieses Ziel muss eben bei allen chirurgischen Eingriffen festgehalten werden, denn abgesehen von etwa kosmetischen Indicationen nützen sie nur insofern, als sie die Thätigkeit der erkrankten Muskeln erleichtern und fördern. Operationen, welche die Muskelthätigkeit behindern können, sind daher im Allgemeinen zu vermeiden. In diesem Sinne spricht sich Heine gegen die Tenotomieen aus, weil sie die geschwächten Muskeln eine Zeit lang ganz ausser Function setzen. Im Princip ist dieser Einwurf

*) Vgl. über die chirurgische Behandlung die Werke über Chirurgie und Orthopädie, insbesondere die Arbeiten von Heine und R. Volkmann. —

ohne Zweifel richtig, doch ist darum die Tenotomie nicht ganz zu verwerfen, weil sie im Stande ist, die selbstständige Thätigkeit von Muskelgruppen zu begünstigen und sogar erst möglich zu machen, wie z. B. in jenem oben gegebenen Beispiele eines hochgradigen Pes equinus, welcher den Gebrauch des Beins sehr erschwert und viel besser durch einen hohen Schuh ersetzt wird. — Auch daran wollen wir noch erinnern, dass die besprochenen Heilmethoden durch Douchen, Frottiren, Kneten und besonders die neuerdings mehr in Anwendung gezogene Massage wesentlich unterstützt werden können. Auf einzelne Angaben und Winke einzugehen, kann nicht unsere Aufgabe sein. Die theoretischen und praktischen Gesichtspunkte haben wir verzeichnet. Sie stehen mit den Erfahrungen überall im Einklange und wir können uns auch hier nur dem wohlbegründeten Urtheile Heine's anschliessen: dass die Heilerfolge im Ganzen bei dieser Krankheit als günstige zu bezeichnen sind, dass sie aber eine consequente, mühevolle und umsichtige Durchführung der Behandlung, in der Regel mehrere Jahre hindurch voraussetzen. Nicht eine der besprochenen Heilmethoden allein ist die Panacée, auf welche wir vertrauen, sie unterstützen sich gegenseitig, und erst durch eine umsichtige Combination aller Methoden werden die besten, dankenswerthen Resultate erreicht.

Erklärung der Abbildungen.

Taf. I. *Secundäre Degeneration.* Fig. 1. *Absteigende Degeneration* (in Folge von alter Hirn-Apoplexie). *a* Oberes Ende des Pons: Verkleinerung und dunklere Färbung im Fuss des linken Hirnschenkels, die Haube intact. *b* und *c* Fortsetzung derselben Degeneration im Pons. *d* Degeneration der linken Pyramide und der Med. oblong. *e* Uebergang der Degeneration durch die Pyramidenkreuzung auf die rechte Seite. *f*, *g*, *h*, *i* Fortsetzung der absteigenden Degeneration im Rückenmark den rechten Hinterseitenstrang einnehmend, mit einer nach unten zu abnehmenden Intensität: Betheiligung des inneren Abschnittes des linken Vorderstranges. — Fig. 2. *Aufsteigende secundäre Degeneration*, auf die Goll'schen Keilstränge beschränkt. *b*, *c*, *d* leicht verständlich, *a* Med. oblong. — Fig. 3. Absteigende Atrophie bei Hemiatrophia lateralis mit halbseitiger Hirnatrophie. *a* Pons. *b* Med. oblong. mit Verkleinerung der linken Hälfte und Degeneration der Pyramide. *c*, *d*, *e* Fortsetzung der Atrophie durch die rechte Hälfte des Rückenmarks. *f* stellt die Halsanschwellung bei 4facher Vergrösserung dar, um die Betheiligung der grauen Substanz und die Differenz der Ganglienzellen zu demonstriren. —

Fig. 4. Atrophie der rechten Rückenmarkshälfte in der Lendenanschwellung nach einer 5 Jahre alten Amputation des Oberschenkels.

Taf. II. *Die graue Degeneration der hintern Rückenmarksstränge.*

Fig. 1. Rückenmark mit grauer Degeneration der hintern Stränge in natürlicher Grösse, von der hintern Fläche gesehen. — Fig. 2. *Querschnitte.* 2a. *a* — *d* ein Fall, wo die Erkrankung auf die hintern Seitenstränge übergreift. — 2b. *a*, *b*, *c* ein Fall, wo der Process in der Halsanschwellung begonnen hat und hier die Erkrankung der äussern Keilstränge am stärksten ist. — Fig. 3. *Querschnitte* bei 5maliger Vergrösserung gezeichnet: typische Verbreitung. Die Hinterstränge sind verkürzt, die Degeneration nimmt von der Peripherie nach der Kuppe zu ab. Deutliche Atrophie der einstrahlenden Wurzelfasern, Atrophie der Clarke'schen Säulen. Die Ganglienzellen in diesen, sowie in den Vorder- wie den Seitenhörnern intact. — Fig. 4. Zeichnung eines mit Carmin-Terpentin behandelten Querschnittes aus der Halsanschwellung bei Vergrösserung 18. — Die Atrophie der äussern Keilstränge ist nicht sehr stark aber deutlich. Die Wurzelfäden rechts weniger atrophirt als links. Die graue Substanz der Hinterhörner zeigt sich nur an der Basis und in der Rolandi'schen Substanz (wo die Wurzeln einstrahlen) atrophisch: überall sind noch intacte Ganglienzellen deutlich vorhanden. — Fig. 5. *Die mikroskopische Betrachtung* ergiebt ein grobes, derbes *(a)* oder ein feineres Netzwerk *(b)* mit wenig Kernen und zerstreuten, zum Theil sehr dünnen Nervenfasern, verdickten sklerotischen Gefässen. —

Fig. 6. *Symmetrische Sklerose der Seitenstränge* von der Med. oblong. bis zum Lendentheil, mit Zellenatrophie der vordern grauen Hörner, und mit einem sklerotischen Streifen in der Mitte der Hinterstränge. — Fig. 6b. Die Cervicalanschwellung bei 5facher Vergrösserung. —

Taf. III. *Disseminirte Sklerose. Chronische Myelitis.* Fig. 1. Typischer Fall von disseminirter Sklerose des Rückenmarks und Mittelhirns. 1—8 Querschnitte durch das Rückenmark in verschiedener Höhe, nach dem frischen Präparat gezeichnet. — Fig. 2. Sklerose des Cervicalmarks mit mehreren kleineren sklerotischen Herden im übrigen Rückenmark. — Fig. 2a. 1—7 zeigt mehrere Querschnitte von demselben Fall nach der Erhärtung und Carminfärbung. Die vorherrschende Erkrankung und Schrumpfung des Halstheiles ist sehr deutlich; in 6 mehrere kleine Cysten in der weissen Substanz. — Fig. 2b. stellt die geschrumpfte Halsanschwellung dieses Falles bei 18facher Vergrösserung dar. Die Zeichnung ist leicht verständlich. Die Seitenstränge lassen eine netzförmige Anordnung erkennen, die mehr centralen Theile, sowie die Hinterstränge erscheinen punktirt in Folge von Hypertrophie der restirenden Achsencylinder. Die Zeichnung der grauen Substanz ist eben noch erkenntlich, die Ganglienzellen nur wenig atrophirt, einzelne sogar hypertrophisch. Geringe Reste von weisser Marksubstanz. — Fig. 3. *a—f* Querschnitte von einem typischen Fall disseminirter Sklerose. — Fig. 4. 1—10 *Querschnitte* eines zweiten Falles von Sklerose der Halsanschwellung. — Fig. 5. 1—6 Querschnitte eines Falles von Sklerose der obern Brustgegend (Schreck-Myelitis). — Fig. 6 lässt die histologische Beschaffenheit der sklerotischen Partieen erkennen, insbesondere die sklerosirten und hypertrophirten, marklosen Achsencylinder, die fasrige Beschaffenheit des interstitiellen Gewebes, die Sklerose der Gefässe. — Fig. 7 ist eine andere Partie eines sklerotischen Herdes, wo eine gleichmässige Atrophie der Nerven und starke Ausdehnung der sternförmigen Zellen besteht. —

Taf. IV. *Syringomyelie.* Fig. 1. Querschnitte eines Falles von centraler Verhärtung mit geringer Höhlenbildung. — Fig. 2. 1—7 ein zweiter Fall mit geringer Höhlenbildung. — Fig. 3. Typischer Fall von Syringomyelie, wobei der Zusammenhang mit der Basis des linken Hinterhorns und die centrale atrophische Erweichung deutlich ist. — Fig. 4. Histologische Beschaffenheit des indurirten Gewebes von dem vorigen Falle.

Taf. V. *Progressive Muskelatrophie und Bulbärparalyse.*

Fig. 1a u. b. Schrumpfung des rechten Vorderhorns und Vorderseitenstranges. — Fig. 2. Progressive Bulbärparalyse und Muskelatrophie. *a* Med oblong. *b* Halsmark. *c* Halsanschwellung. — Fig. 3. Der atrophische Hypoglossuskern.

Spinale Kinderlähmung. Fig. 4 und 5.

Fig. 4. *a—c* myelitische Herde in den vordern Hörnern. *a* der Hals-, *b* und *c* der Lendenanschwellung. — Fig. 5. *a—f* und *e'* Atrophie und Verdünnung der grauen Vorderhörner: Fig. 6 das Vorderhorn mit reichlichen Corp. amylacea und atrophischen Ganglienzellen. — Fig. 7. *a* und *b* Kinderlähmung mit reichlicher Zellenproduction, besonders in der grauen Substanz. — Fig. 8. *a* und *b* sklerotische Herde des Seitenstranges mit Betheiligung des grauen Vorderhorns.

Alphabetisches Sach-Register.

A.

Abscesse bei Pachymeningit. I. 389; im Bindegewebe bei Meningit. epid. I. 422; im Rückenmark bei Myelitis II. 135. 205.
Absorption der Wirbel, s. Usur.
Acephalie I. 197.
Acephalocysten, s. Echinococcen.
Acervulus, Befund bei chron. Meningit. I. 441; bei Tumoren der Rückenmarkshäute I. 445.
Achsencylinder, Histol. I. 28; Sklerose und Hypertr. dess. bei dissem. Sklerose II. 380.
Achsencylinderfortsatze der Ganglienzellen I. 30.
Aderlass bei Meningealapoplexie I. 384; bei Meningit. epid. I. 432; bei Shok II. 109.
Aesthesodische Substanz I. 47.
Agenesie des Rückenmarks II. 312.
Alcoholismus chron. veranlasst Pachymeningit. hämorrh. I. 403; spin. Sympt. bei dems. II. 281.
Alter, Einfluss dess. auf Entstehung von Rückenmarks-Affect im Allg. I 170; von Spondylitis I. 261; von Wirbelgicht I. 272; Wirbelkrebs I. 298; von Meningit. epid. I. 425; von Tabes II. 352; diffus. Sklerose II. 392; progr. Muskelatrophie II. 488, 529; Lipomatos. musc. II. 536; Kinderlähmung II. 563.
Amaurose bei Meningit. I. 421; bei Tabes II. 343.
Amblyopie bei dissem. Sklerose II. 386.
Ameisenkriechen, s Formicationen.
Ammoniämie bei Rückenmarks-Affect. I. 164.
Amyelencephalie I. 195.
Amyelie I. 195.
Amyosthenie bei Hysterie II. 13.
Amyotrophie, s. Muskelatrophie.
Anaemie des Rückenmarks, path. Befund I. 71; Speciell. II. 27.
Anaesthesie bei Rückenmarks-Affect., Allg. I. 136; Messung ders. I. 137; Vork. bei Wirbelcaries I. 232; bei Meningealapoplexie I. 378; bei Rückenmarks-Tumoren I. 464; bei hyster. Lähmungen II. 13; bei Typhus II. 246; Alcoholismus II. 281; Ergotismus II. 288; Phosphorvergiftg. II. 297; Tabes II. 337; progress. Muskelatr. II. 484; hochgrad. Anaesth. ohne Ataxie II. 370; Behandlg. ders. mit dem inducirten Strom I. 180.
Analgesie bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 138; Experimentelles I. 48; bei Typhus II. 246.
Anarthrie, s. Sprache.
Anencephalie I. 197.
Aneurysmen, Usur der Wirbel bei dens. I. 285; im Rückenmark II. 42.
Angina Ludovici, Pachymeningit. nach ders. I. 388.
Ankylose d. Wirbel I. 270; des Atlas I. 281.
Anstrengung, Ursache von Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 171; von Meningealapoplexie I. 372; von Meningit. epid. I. 426; von Haematomyelie II. 72; von Myelitis II. 181; von acut. spinal. Paralyse II. 195; von progr. Muskelatrophie II. 488; von Kinderlähmung II. 563.
Antiphlogose bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 175; bei Pachymeningit. I. 401; bei Meningit. epid. I. 432; bei Myelitis II. 184.
Aorta, Embolie ders. II. 33; Thrombose ders. II. 38.
Apex cornu post. I. 19.
Aphasie bei Meningit. epid. I. 419.
Apoplectiforme Anfälle bei dissem. Sklerose II. 391.
Apoplexia canal spinal. I. 369; Symptome I. 376; Verlauf I. 382; Diagnose I. 383; Therapie I. 384.
— *medull. spin.* II. 54; bei Syringomyelie II. 467, s. a. Blutungen.
Apselaphasie I. 140; bei Tabes II. 338.
Arachnoïdea, Anat. I. 6, s. a. Pia.
Argentum nitr., Anwendung dess. bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 176; bei Tabes II. 358.

Arsenik, Anwendg. dess. bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 176; bei Wirbelgicht I. 278; bei Tremor II. 49; Lähmung durch dass. II. 296.

Arteriosklerose im Rückenmark, senile, II. 45.

Arthritis myelitica I. 158.

Arthropathieen, Allg. I. 158; bei Meningit. epid. I 412, 422; bei Tabes II. 346; bei progr. Muskelatr. II. 486; bei Kinderlähmung II. 559.

Ataxie, Allg. I. 112; acute II. 213; Gang bei ders. I. 121; nach Affect. des Pons I. 88, 155; nach Diphtherit. II. 244; nach Typhus II. 250; nach Variola II. 258; bei Hysterie I. 104; II. 10, 14; bei Alcoholismus I. 104; II. 281; Pellagra II. 289; Tabes II. 331, 333, 351; dissem. Sklerose II. 388; A. ohne Sensibilitätsstörung II. 370.

— *locomotrice progressive,* s. Degeneration, graue.

Atelomyelie I. 196.

Atlas, Caries dess. I. 247; Ankylose I. 281; Luxation I. 319; Fraktur I. 328, 331; Carcinom dess. I. 294.

Atrophia muscular. lipomatos, s. Lipomatosis.

Atrophie des Rückenmarks, Allg. I. 73; senile II. 42; secundäre II. 301; partielle II. 312; bei Amputirten II. 315

— *der Ganglienzellen* I. 76; senile II. 44; bei progr. Muskelatr. II. 493; bei progr. Bulbärparal. II. 523; bei Kinderlähmung II. 568.

— *der Nervenfasern* im Allg. I. 74; bei Tabes II. 328; bei Sklerose II. 380; bei progr. Muskelatr. II. 491; bei progr. Bulbärparalyse II. 523.

— *der gelähmten Theile,* im Allg. I. 102, 122, 153; secundäre II 540; Verhältniss ders. zu den grauen Vorderhörnern I. 103; II. 493, 541; zu den Nervenwurzeln I. 125; II. 491, 542; Zeit des Eintritts ders. I. 102; bei Meningitis II. 543; bei Rückenmarks-Tumoren I. 465; bei Rückenmarks-Apoplexie II. 79; bei Myelitis II. 172, 406, 543; bei Tabes II. 346; bei dissem. Sklerose II. 383, 388; bei progr. Muskelatr. II. 478; bei progr. Bulbärparal. II. 519, 523; bei Kinderlähmg. II. 557, 559; nach Typhus II. 248; bei Ergotismus II. 287; bei Saturnismus II. 290.

— *en masse* (Charcot) bei Sklerose der Seitenstränge II. 438.

— *myosclérosique,* s. Lipomatosis.

Aufquellung der Nervenfasern I. 74.

Auro-Natrium chlorat., Anwendg. bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 175; bei Tabes II. 359.

B.

Bäder, Anwendg. ders. bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 177; bei Spondylitis I. 266; bei Wirbelgicht I. 278; bei Pachymeningit. I. 401; bei Meningit. epid. I. 434; bei hyst. Lähmungen II. 16; bei dyspept. Lähmungen II. 21; bei Spinalirritation II. 27; bei Myelitis II. 187, 411; bei Lähmungen nach acuten Krankheiten II. 265; bei Saturnismus II. 295; bei Tabes II 359; bei Kinderlähmung II. 576.

Belladonna, Anwendg. bei Rückenmarks-Affect. I. 176.

Bildungsfehler des Rückenmarks I. 195.

Bindesubstanz, s. Neuroglia.

Blase, vom Rückenmark beeinflusst I. 65; Verhalten bei Rückenmarks-Affect I. 162, s. a. Cystitis u. Sphincteren.

Blasensteine, Lähmung bei dens. II. 221.

Blausäurevergiftung, Hyperaemie der Meningen p. m. I. 363

Bleivergiftung I. 103; II. 290; Tremor bei ders. I 112; Arthropathieen I. 159; electr. Verhalten bei ders. I. 125; Therapie II. 295.

Blitzschlag, Shok bei dems. II 110; Lähmungen nach dems. II. 112.

Blutentziehung, örtliche, bei Spondylitis I. 263; bei Meningit. epid. I. 432; bei Tabes II. 357; bei Myelitis II. 184.

Blutgefässe des Rückenmarks, Anat. I. 22; fett. Degener., Sklerose, Verkalkung ders. I. 81; Verhalten bei acut. Myelit. II. 129; bei chron. Myelit. II 381; bei Tabes II. 329.

Blutungen in das Rückenmark, path. Befund I. 72; in die Dura I. 367; die Pia I. 369; in die Substanz des Rückenmarks II. 54; in die Med. obl. II. 63; in Höhlen des Rückenmarks II. 465; accessorische II. 58; bei vermindertem Luftdruck II. 59; traumatische II. 61; spontane II. 61, 69; Symptome II. 77; Verlauf II. 80; Therapie II. 82; Lähmung nach Blutverlusten II. 30.

Bromkali, Anwendg. dess. bei Wirbelgicht I. 278; bei Lähmungen durch Alcohol II. 283.

Bronchocrisen bei Tabes II. 348.

Bulbärkernparalyse, s. Bulbärparalyse.

Bulbärparalyse, acute II. 157; bei Compress. durch einen Tumor cerebell. II. 154; bei Syringomyelie II. 467.

— *chronische* II. 427.

— *progressive* I. 103; II. 509; Sympt. I. 168; II. 509; path. Anat. II. 522; Diagnose II. 524; Therapie II. 525; Verbindg. mit progr. Muskelatr. II. 483, 489, 522.

Bulbus rhachidicus, s. Medulla oblong.

C.

Calcaria phosph., Anwendg. bei Spondylitis I. 266.
Canthariden, Lähmung nach Gebrauch ders. II. 221.
Caput cornu post. I. 19.
Cardialgieen, Rückenschmerz bei dens. II. 8, s. auch Crises gastriques.
Carcinoma vertebr. I. 293; Schmerzen bei dems. I. 90; Herpes bei dems. I. 155, 296; C. der Rückenmarkshäute I. 459; Haematomyelie bei dems. II. 58; Myelitis bei dems. II. 150, s. a. Compress. u. Paraplegia dolorosa.
Caries der Wirbelsäule im Allg. I. 217; der obern Halswirbel I. 247; der untern Halswirbel I. 241; der Brustwirbel I. 226; der Lendenwirbel I. 246; Diagnose I. 260; Aetiologie I. 261; Therapie I. 262; Verbindg. ders. mit Haematomyelie II. 58; mit Myelitis II. 150; syphilitische C. II. 271 (s. a. Syphilis); C. des Ohrs erzeugt Meningit. cerebrospinal. II. 409.
Cauda equina I. 16; cyst. Geschwülste ders. I. 361, 446; sonst. Tumoron I. 467; secundäre Degeneration Türk's bei dens. II. 307.
Centralkanal d. Rückenmarks I. 18; blindes Ende dess. I. 22; erweitert bei Paralys. agit. I. 111; Erweiterung dess. I. 199, s. a. Hydromyelus.
Centrum ano-spinale, cilio-spinale, genitospinale I 65; des Athmens, Hustens, Niesens, Schluckens I. 113; trophisches in den grauen Vorderhörnern I. 104.
Cephaläa, s. Kopfschmerz.
Cephalalgie épidémique, s. Meningit. epid.
Cerebrospinalflüssigkeit, s. Spinalflüssigk.
Cerebrospinalmeningitis, *Cerebrospinaltyphus*, *Cerebrospinitis*, s. Meningitis cerebrospin. epid.
Cervicalanschwellung des Rückenmarks, Anat. I. 13; Atrophie bei angeb. Mangel der Oberextr. II. 312.
Cervix cornu post. I. 19.
Chemosis bei Meningit. epid. I. 420.
Cheyne-Stokes'sches Phänomen bei Meningit. epid. I. 421.
Chinin, Anwendg. bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 176; bei Meningit. epid. I. 434.
Chloroform, Analgesie in d. Narkose I. 138.
Chlorose, Lähmungen bei ders. II. 29.
Cholera, Lähmungen nach ders. II. 256.
Chorea, Allg. I. 117; anat. Sitz ders. I. 118; epid. Auftreten ders. I. 172; hysterische II. 10, 14; bei Kohlenoxydvergiftung II. 284.
Clarke'sche Säulen, s. Columnae vesiculares.
Columnae vesiculares I. 18; I. 20; Verbindg ders. mit den hintern Wurzeln I. 36; Atrophie ders. bei Tabes II. 329; bei progr. Muskelatr. II. 494; bei progr. Bulbärparal. II. 523.
Commissur, hintere u. vordere d. Rückenmarks I. 18; Kreuzungsfasern in der vorderen weissen I 50.
Commotio, s. Contusio.
Compression des Rückenmarks, im Allg. I 90, 216; bei Luxation der Wirbel I. 312; bei Spondylitis I. 221, 230, 242; bei Wirbelfractur I. 327, 342; II. 84; durch Tumoren I. 296, 444, 446; therap. Anwendg. ders. bei Spondylitis I. 265.
Compressionslähmung, s. Compression.
Concussio, s. Contusio.
Congestion, s. Hyperaemie.
Congestionsabscesse bei Spondylitis I. 223, 258, 267; Pachymeningit. bei dens. I. 387.
Conscience musculaire I. 145.
Contagium bei Meningit. epid. I. 426; psychisches I. 172.
Contracturen bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 130; bei Wirbelcaries I. 231; bei Meningitis I. 419; bei Tumoren der Rückenmarkshäute I. 463; hysterische II. 10; bei Myelitis II. 170, 405; nach Typhus II. 249; bei Saturnismus II. 292; selten bei Tabes II. 335; bei diffuser Sklerose II. 388; bei Sklerose d. Seitenstränge II. 438; bei Kinderlähmung II. 560; Behandlg. ders. mit dem inducirten Strom I. 180; mit d. const. Strom I. 187.
Contusion des Rückenmarks II. 92; der Med. obl. II. 102; Blutung bei ders. II. 61; erhöhte Reflexerregbarkeit bei ders. I. 105; Erection bei ders. I. 161; Herpes bei ders. I. 155; Myelitis nach ders. II. 181; Einfluss ders. auf Entstehung von Rückenmarks-Tumoren I. 467.
Conus terminalis I. 13.
Convulsio cerealis, s. Ergotismus.
Convulsionen, s. Krampfformen.
Coordination im Rückenmark I. 57; Störung ders. I. 112; Abhängigkeit von d. Sensibilität I. 114, s. a. Ataxie.
Copaiva-Balsam, Lähmungen durch dens. II. 287.
Cornea, Affect. ders. bei Meningit. I. 420; bei progr. Muskelatr. II. 495.
Corpora amylacea im Rückenmark, Allg. I. 79; bei Greisen II. 44; bei acuter Myelitis II 149; bei Tabes II. 328; bei diffus. Sklerose II. 381; bei progress. Muskelatr. II 493; bei Kinderlähmung II. 569.
Corpora olivaria, — C. restiformia I. 27.
Cotugno'sche Flüssigkeit, s. Spinalflüssigk.
Cri hydrocephalique bei Meningit. I. 416.
Crises bronchiques bei Tabes II. 348.

Crises gastriques im Allg. I. 161; bei Myelit. II. 176; bei Tabes II. 348; bei dissem. Sklerose II. 390.
Cysten im Rückenmark nach Myelitis II. 135; bei Hypertr. d. Ependyms II. 460.
Cysticerken im Wirbelkanal I. 445.
Cystitis bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 163; bei Wirbelcaries I. 233; bei Wirbelfractur I. 344; bei Meningealapoplexie I. 383; selten bei Meningit. epid. I. 422; bei Tumoren der Rückenmarkshäute I. 463; bei Myelitis der Lendenanschwellg. II. 142; bei Tabes II. 345; Therapie I. 190 (s. a. Sphincteren); Lähmungen nach primärer Cystitis II. 222 (s. a. Paraplegia urinaria).

D.

Darmbewegung, vom Rückenmark aus beeinflusst I. 66, 161, s. a. Diarrhöe u. Obstruktion.
Darmkanal, Lähmungen nach Affect. dess. II. 225.
Decubitus bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 156; bei Wirbelcaries I. 233; bei Wirbelfractur I. 344; bei Meningealapoplexie I. 383; Veranlassg. zu Pachymeningitis I. 388; bei Myelitis II. 142, 173; bei Tabes II 345; Therapie I. 189.
Decussatio, s. Kreuzung.
Deformitäten bei Kinderlähmung II. 558.
Degeneration, chron. progress. d. Rückenmarks nach Contusion II. 98.
— *fettige*, des Rückenmarks II. 132; — s. a. Lipomatosis.
— *graue*, des Rückenmarks II. 318; *der Hinterstränge* II. 324; Symptome II. 331; Verlauf II. 349; Aetiologie II. 352; Dauer, Ausgänge, Diagnose II. 353; Exantheme bei ders. I. 156; Arthropathieen bei ders. I. 159; Betheiligung der Gehirnfunktionen I. 165; Atrophieen bei ders. II. 546; Complication mit Sklerose der Seitenstränge II. 435; mit progr. Muskelatr. II. 489; Fehlen der Ataxie bei ders. II. 369; Therapie I. 180; II. 357; Theorie II. 364.
— *primäre der Seitenstränge* II. 434; s. a. Sklerose.
— *secundäre Türk's* II. 301; absteigende II. 302; aufsteigende II. 306; nach Gehirnaffection I. 166; nach Myelitis, sog. Compressionsmyelitis II. 138, 149
— *wachsartige* d. Muskulatur bei Meningitis I. 412; bei Kinderlähmung II. 567.
Deglutition, s. Schlingbeschwerden.
Deiters'sche Zellen I. 34; bei acut. Myelit. II. 132; bei diffus. Sklerose II. 382.
Delirien bei Meningit. I. 419; bei Tabes II. 345.
Dementia paralytica, Verbindg. m. Pachymeningit. hämorrh. I. 402.
Dentitionskrämpfe, s. Zahnkrämpfe.
Dentitionslähmung, s. Kinderlähmung.
Diabetes, mellit. u. insipid. bei Affect. d. Med. obl. II. 104; Lähmungen bei dems. II. 268.
Diarrhöe bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 66, 161; bei Meningit. epid. I. 416; bei Myelitis II. 176; Lähmungen nach heftigen D. II. 227.
Diastase der Wirbel I. 312.
Diastematomyelie I. 198.
Diphtheritis, Lähmungen nach ders. II. 242; Atrophieen I. 103; Ataxie I. 114; Muskelschwäche II. 23; Paralysis ascend. II. 202; progr. Muskelatr. nach ders. II. 489.
Diplegia brachialis, Allg. I. 93; bei Spondylitis I. 242; bei Wirbelfractur I. 334; bei Meningealapoplexie I. 378; bei acut. Myelit. II. 169.
Diplegische Zuckungen I. 125; bei progr. Muskelatr. II. 481, 497.
Diplomyelie I. 198.
Diplopie bei Tabes II. 343; bei dissem. Sklerose II. 386
Dorsalkerne Stilling's, s. Columnae vesiculares.
Drastica, Anwendg. bei Myelitis II. 184; Paraplegieen nach Missbr. ders. II. 227.
Drucklähmung, s. Compression.
Drucksinn, Verhalten bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 139; Lähmung dess. bei Tabes II. 338.
Dura mater spinalis, Anat. I 4; Betheiligung ders. bei Spondylitis I. 220; Blutungen in den Sack ders. I. 367; Geschwülste ders. I. 445, s. a. Pachymeningitis.
Dysaesthesie (Charcot) II. 407.
Dysenterie, Lähmungen nach ders. I. 96; II. 227; Arthropathieen nach ders. I. 159.
Dysurie bei Caries der Lendenwirbel I. 246; bei Meningealapoplexie I. 377, s. a. Sphincteren.

E.

Echinococcen der Wirbel I. 286; in der Dura I. 290, 445.
Einreibungen bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 177; bei Wirbelgicht I. 278; bei Tabes II. 362.
Eis, Anwendg. bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 176; bei Spondylitis I. 264; bei Meningealapoplexie I. 384; bei Meningit. epid. I. 433; bei Mylitis II. 184.
Eisen, Anwendg. dess. bei Rückenmarks-Affect. i. Allg. I. 176; bei Spondylit. I. 266;

bei Wirbelgicht I. 278; bei chlorot. Lähmungen II. 30; bei Myelitis II. 186; bei Lähmungen nach acut. Krankhtn. II. 265.
Eiter im Rückenmark, Allg. I. 79; bei Meningit epid. I. 412; bei Myelitis II. 135, 205.
Eiweiss im Urin bei Meningit. epid. I. 422.
Eklampsie, Hyperaemie der Meningen p. m. I. 363, 368.
Electricität, Anwendg. ders. bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 179; bei Spondylitis I. 266; bei hyster. Lähmungen II. 17; bei Myelitis II. 186, 411; bei Reflexlähmungen II. 237; bei Lähmungen nach acuten Krankheiten II. 265; bei Saturnismus II. 295; Tabes II. 360; progr. Muskelatr. II. 497; progr. Bulbärparalyse II. 525; Kinderlähmung II. 576, s. a. Erregbarkeit, electr.
Electrophor-Maschine, Anwendung bei Rückenmarks-Affect. I. 188.
Embolie des Rückenmarks I. 172; II. 38; der Aorta, Lähmungen bei ders. II 33.
Emotional paralysis I. 173; II. 110, 181.
Empfindungslähmung, partielle, Allg. I. 138; bei Tabes II. 338; bei progress. Muskelatr. II. 484.
Encephalitis, dissem. nach Meningit. epid. I. 430; bei Haematomyelie II. 58; congenitale II. 550.
Enchondrom des Wirbelkanals I. 445.
Endocarditis bei Meningit. epid. I. 421.
Endosmose, vom Rückenmark aus beeinflusst I. 65.
Entwicklung des Rückenmarks I. 24.
Epicerebraler Raum I. 23.
Entzündungskugeln, s. Körnchenzellen.
Epigastrium, schmerzhaft bei Meningit. spinal. I. 418.
Epilepsia spinalis, Allg. I. 105; bei Myelitis II. 170; bei Tabes II. 335.
Epilepsie, Lähmungen bei ders. I. 93; Temperaturerhöhung bei ders. I. 153; epidem Auftreten I. 172; Entstehen durch Neuritis propagat I. 166; Verengerung des For. basilare I. 283; nach Wirbelfraktur I. 327, 345; nach Fall auf das Hinterhaupt II. 103; nach Ergotismus II. 288.
Epileptogene Zone I. 109.
Erblichkeit, Einfluss auf das Entstehen von Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 172; von Tabes II. 352; von diffus. Sklerose II. 392; von progr. Muskelatr. II. 489, 525; von Lipomat. musc. II. 535.
Erbrechen bei Wirbelfractur I. 327; bei Meningit. epid. I. 416; Therapie I. 436.
Erection, Centrum ders. I. 65; bei Contusion des Rückenmarks I. 161; bei Wirbelfractur I. 327; bei Meningealapoplexie I. 378; bei Zerreissung des Rückenmarks II. 88.
Ergotin, Anwendg. dess. bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 176; bei Myelitis II. 184; bei Lähmungen nach acut. Krankheiten II. 266; bei Tabes II. 368; Vergiftung durch dass. II. 287.
Ergotismus II. 287.
Erhärtung des Rückenmarks I. 69; II. 126.
Erkältung, Ursache von Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 171; von Lähmungen II. 202, 235; von Meningit. epid. I 426; von Myelitis II. 179; bei acuter spin. Paralyse II. 195; vom Tabes II. 352; von diffus. Sklerose II. 392; von progr. Muskelatr. II. 489.
Ernährung gelähmter Muskeln I. 122; allg. bei Rückenmarks-Affect. I. 160; bei Meningit. epid. I. 435.
Erregbarkeit, electr., gelähmter Theile im Allg. I. 123; Abnahme bei Facialislähmung I. 96; Wirbelcaries I. 231; Rückenmarksapoplexie II. 79; Myelitis d. Lendenanschwellung II. 142; acut. Myelitis II. 171; acut. spin. Paralyse II. 196, 201; Saturnismus II. 290; normal bei diphtherit. Lähmungen II. 243; Tabes I. 122; II. 332; Lipomat. musc. II. 535; Verhalten bei dissem. Sklerose II. 388; bei chron. Myelitis II. 403, 405; bei progr. Muskelatr. II. 480; bei Kinderlähmung II. 556.
Erweichung, postmortale d. Rückenmarks I. 14; weisse, rothe, gelbe, path. Befund I. 72; senile II 47, 51; hämorrhagische II. 54; centrale (Albers) II. 57; rothe, gelbe, graue, grüne bei Myelit. II. 125; multiple II. 126; mikrosk. Befund bei rother II. 128; bei gelber II 132; bei grauer II. 133; cystische II. 135, 140; E. bei Myelit. traumat. II. 139; weisse bei Compressionsmyelit. II. 148; E. der weissen Substanz bei Pellagra II. 289; E. bei centraler Sklerose II. 465.
Erysipelas, Lähmung nach dems. II. 260.
Erythem bei Pellagra II. 289; Lähmung nach E. nodosum II. 259.
Etat nerveux II. 5.
Exantheme bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 155; bei Rückenmarksapoplexie II. 79; bei dissem. Sklerose II. 389; Lähmungen nach acuten E. II. 257.
Exito-motorisches Fasersystem M. Hall's I. 51.
Exostosen der Wirbelsäule I. 297.
Extension bei Spondylitis I. 264.

F.

Faradisation des Rückenmarks u. d. gelähmten Theile I. 179, s. a. Electricität.

Farbenunterschiede im Rückenmark I. 72.
Färbung gelähmter Theile I. 149.
Fasciculus cuneatus I. 15, 26.
Faserverlauf im Rückenmark I. 35; in der Med. obl. I. 38.
Ferrum candens, Anwendg. bei Spondylit. I. 262; Myelitis II 184; Tabes II. 357.
Fettgewebe, Entwicklung dess. bei Lähmungen, Allg. I. 154, s. a. Lipomatosis.
Fettkörnchenzellen, s. Körnchenzellen.
Fibrae arcuatae I. 38; *transversales* I. 27.
Fièvre cérébrale, s. Meningit epid.
Filum terminale I. 22.
Fissura mediana des Rückenmarks I. 14.
Fontanelle, Anwendg. bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 175; bei Spondylit. I. 262; bei Tabes II. 357.
Foramen basilare, Verengerung dess. I. 282, s. a. Atlas. F. Magendii I. 8.
Formatio reticularis der Med. obl. I. 27.
Formicationen bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 136; bei Wirbelfractur I. 338; bei Congestion zum Rückenmark I. 366; bei Meningealapoplexie I 377; selten bei Meningit. epid. I. 418; bei Rückenmarks-Tumoren I 464, 471; nach Samenverlusten II. 25; bei Myelitis II. 174, 407; bei Ergotismus II. 288; bei Tabes II. 337; dissem. Sklerose II. 389; Syringomyelie II. 466.
Fracturen der Wirbelsäule I. 321; der obersten Halswirbel I. 328; der untern Halswirbel I. 333; der Brustwirbel I. 335; der Lendenwirbel I. 337; Diagnose I. 341; Verlauf I. 343; Therapie I. 345; Schussfracturen I. 349.
Funiculus gracilis, s. Goll'scher Strang.
— *restiformis* I. 26.
— *teres* I. 27; Betheiligung bei secundärer Degeneration Türk's II. 306.
Furchen des Rückenmarks I. 14.
Fussschweisse, Lähmungen nach Unterdrückung ders. II. 180, 235; Tabes nach dens. II. 352.

G.

Galvanisation des Rückenmarks u. d. gelähmten Theile I. 181, s. a Electricität.
Gang bei Rückenmarks-Affect., Allg. I. 120; bei Myelitis II. 169, 404; bei Tabes II. 333; bei dissem. Sklerose II. 387.
Ganglienzellen, Anat. I. 20, 30; Gruppen ders I. 21; Pigmentirung, Hypertrophie I. 75; Vacuolenbildung, Atrophie, Sklerose, Verkalkung I. 76; senile Atrophie II. 44; Veränderg. ders. bei rother Erweichung des Rückenmarks II. 129; Pigmentirung bei diffus. Sklerose II. 380; Atrophie ders. in den grauen Vorderhörnern bei progr. Muskelatr. II. 493; bei Kinderlähmung II. 568; bei progr. Bulbärparalyse II. 523.
Gangraen bei Rückenmarks-Affect. I. 157; bei Ergotismus II. 288.
Geburtshülfliche Lähmungen II. 548.
Gefässhaut, s. Pia.
Gefühlsfasern in d. hintern Wurzeln I. 36.
Gehirnfunctionen, Betheiligung ders bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 165.
Gehör, Verhalten bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 167; bei Meningitis I. 420; bei Affect. der Med. obl. II. 104.
Gelenksaffectionen, s. Arthropathieen.
Genitalapparat, Verhalten bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 161; bei Myelitis II. 174, 407; bei Tabes II. 342, s. a. Erection u. Menstruation.
Genickstarre im Allg. I. 127; bei Meningit. spinal. I. 361; bei Pachymeningitis I. 389; bei Meningit. epid. I. 413, 416; bei Nitrobenzinvergiftung II. 287.
Geruch, Verlust dess. bei Meningit. I. 420.
Geschlecht, Einfluss dess. auf Entstehen von Rückenmarks-Affect. im Allg I. 171; von Spondylitis I. 261; Wirbelkrebs I. 298; von Meningit. epid. II. 426; Tabes II. 352; dissem. Sklerose II. 392; von progr. Muskelatr. II. 488; von Lipomat. musc. II. 536.
Geschmack, Verlust dess. bei Meningitis I. 420.
Geschwülste, s. Tumoren.
Gleichgewichtsgefühl, Verhalten dess. bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 143; bei Tabes II. 341.
Gliom der Rückenmarkssubstanz I. 469.
Goll'scher Strang I. 15, 26; Praedilectionsstelle für Myelitis ascend. II. 137; für aufst. Degeneration Türk's II. 306, 310.
Gonorrhöe, Lähmung nach ders. II. 221.
Gruppen der Ganglienzellen I. 21.
Gymnastik, Anwendg. bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 179; bei dyspept. Lähmungen II 21; bei Myelit. II. 187; bei Lähmungen nach acut. Krankheiten II. 266; bei progr. Muskelatr. II. 496; bei Kinderlähmung II. 576, 580.
Gypscravatte bei Caries d. Halswirbel I. 264; bei Luxation ders. I. 321; bei Fractur ders. I. 345.

H.

Haematomyelie, Haematomyelitis II. 54, s. a. Blutungen.
Haematorrhachis, s. Apoplexia canal. spinal.
Haemorrhoïden, Rückenschmerz bei dens. II. 9.
Halsanschwellung des Rückenmarks, s. Cervicalanschwellung.

Hautsensibilitätsbezirke d. Rückenmarks-Nerven I. 42.
Hemiparaplegia spinalis I. 98; bei Myelit. dorsalis II. 160.
Hemiplegia spinalis I. 97; bei Tumoren der Rückenmarkshäute I. 461, 463.
Hemiplegie bei Meningit. epid. I. 420.
Herpes bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 155; bei Meningit. I. 422; bei Myelit. II. 173; bei Kohlenoxydvergiftung II. 284; Tabes II. 345; bei progr. Muskelatrophie II. 486.
Herz, v. Rückenmark aus beeinflusst I. 64.
Hinterhörner, Anat. I. 18; Wechsel der Form ders. I. 19; Betheiligung ders. bei Tabes II. 327.
Hinterstränge des Rückenmarks, Empfindlichkeit ders. I. 48; Störung des Tastsinns bei Affect. ders. I. 139; II. 142; Degeneration ders. bei acut. Ataxie II. 204; graue Degeneration ders. II. 234; Betheiligung ders. bei secund. Degeneration Türk's II. 306, 310; bei centraler Sklerose II. 463.
Hubkraft, s. Kraft.
Hydatiden, s. Echinococcen.
Hydrocele, Paraplegie bei ders. II. 222.
Hydrocephalus bei Hydrorrhachis I. 203.
Hydromeningocele I. 203.
Hydromyelus I. 199; II. 447, s. a. Sklerose, centrale.
Hydrophobie, s. Lyssa.
Hydropsie rhachidienne I. 359.
Hydrorrhachis congenita, interna cystica, externa I. 203; *H. dehiscens, incolumis* I. 359; H. externa als senile Erscheinung II. 42; s. a. Hydromyelus.
Hydrorrhachitis chronica I. 359.
Hyperaemie des Rückenmarks, path. Befund I. 71; Leichenerscheinung I. 363; der Rückenmarkshäute I. 362; der Substanz II. 1.
Hyperaesthesie bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 134; relative I. 148; bei Wirbelcaries I. 232; bei Wirbelfraktur I. 338; bei Meningitis I. 361, 418; bei Meningealapoplexie I. 377; bei Pachymeningitis I. 389, 394; bei Rückenmarks-Tumoren I. 464; bei Spinalirritation II. 7, 22; bei Myelitis II. 175, 407; Myelomeningitis II. 207; bei Typhus I. 418; II. 245; bei chron. Alcoholismus II. 282; bei Tabes II. 337; bei progr. Muskelatrophie II. 484.
Hyperalgesie bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 136; bei Caries der Brustwirbel I. 232.
Hypertrophie der Nervenfasern I. 74; der Ganglienzellen I. 75; der Neuroglia I. 80; des Ependyms II. 458; der Hautgebilde I. 155; des Fettgewebes s. Lipomatosis; der Knochen nach Nervendurchtrennung I. 158; wahre der Muskeln I. 123; bei Rückenmarks-Tumoren I. 465; bei Myelitis II. 173; bei progr. Muskelatrophie II. 486.
Hysterie, Contracturen bei ders. I. 130; Lähmungen I. 92; Ataxie I. 104; II. 10; Verbindung mit Spinalirritation II. 10.

J. (I.)

Jahreszeit, Einfluss ders. auf das Entstehen von Meningit. epid. I. 426.
Incontinentia alvi bei Rückenmarks-Affect. I. 161; urinae I. 162; Therapie I. 190, s. a. Sphincteren.
Intermittirende Lähmungen I. 92; II. 37.
Intervertebrallöcher, s. Zwischenwirbellöcher.
Intoxicationslähmungen im Allg. I. 92, 172; Spec. II. 280, s. a. Lähmungen.
Jod, Anwendg. dess. bei Rückenmarks-Affect im Allg. I. 176; bei Spondylitis I. 262, 265; bei syphilit. Affect. der Wirbel I. 269; des Rückenmarks II. 278; bei Wirbelgicht I. 277; Pachymeningitis I. 401; Meningitis epid. I. 435; Myelitis II. 184, 185; Myelomeningit. II. 212; bei Lähmungen nach acuten Krankheiten II. 266; bei Saturnismus II. 295; Tabes II. 358; progr. Muskelatrophie II. 496; Kinderlähmung II. 575.
Irido-Choroiditis bei Meningitis I. 420.
Ischaemie, Lähmg. bei ders. I. 93; II. 27, 33.
Jucken, s. Pruritus.

K.

Kälte, s. Eis.
Keilstrang, s. Fasciculus cuneatus.
Kinaesodische Substanz I. 47.
Kinderlähmung (atrophische, spinale, essentielle) II. 547, 552; Sympt. II. 554; Verlauf, Prognose II. 562; Aetiologie II. 563; Diagnose II. 564; path. Anat. II. 566; Therapie II. 575.
Kleinhirn, Affect. dess. im Allg. I. 115.
Knochen-Affectionen bei Rückenmarks-Affect. I. 159, s. a. Arthropathieen.
Knochenplättchen d. Dura u. Arachnoïdea I. 358.
Kohlenoxydvergiftung II. 284; Hyperaemie der Mening. p. m. I. 363.
Kopfschmerz bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 134; bei Meningit. epid. I. 413, 415; bei hyst. Lähmungen II. 13; bei dissem. Sklerose II. 390.
Körnchenzellen im Rückenmark; Allg. I. 76; Bewegungen ders. I. 78; Vorkommen bei Atrophie der Nervenfasern I. 75; bei senil. Atrophie d. Rückenmarks II. 45;

bei acuter Myelit. II. 128, 130; bei secund. Deg. Türk's II. 303; bei dissem. Sklerose II. 381; bei progr. Muskelatr. II. 493; im Rückenmark u. Gehirn Neugeborener II. 550.
Kraft, motor., Prüfung ders. I. 119; erhalten bei Tabes II. 331.
Kraftsinn, Verhalten bei Rückenmarks-Affect. I. 142.
Krampfcentrum I. 106.
Krampfformen, Allg. I. 104; klonische Krämpfe I. 131; Krämpfe bei Caries d. obern Halswirbel I. 248; bei Wirbelfractur I. 334; bei Meningit. I. 362, 419; bei Ergotismus II. 288; im Beginn der Kinderlähmung II. 554; epileptiforme bei Apoplexie der Med. oblong. II. 64, s. a. Epilepsie.
Kreuzschmerz, s. Rückenschmerz.
Kreuzung der Pyramiden I. 25; der Leitung im Rückenmark I. 49; der sensiblen Fasern I. 50; Verhältniss d. Pyramidenkreuzung zur secund. Deg. Türk's II. 304.
Kriebelkrankheit, s. Ergotismus.
Kyphose I. 215, 219; bei Caries der Brustwirbel I. 229; senile I. 270.

L.

Lähmungen der Unter-Extr. im Allg. I. 86; beider Arme s. Diplegia brachialis; gekreuzte im Allg. I. 96; halbseitige spinale im Allg. I. 98; einzelner Gliedmassen od. Muskelgruppen im Allg. I. 102; der Brustmuskeln bei Wirbelfractur I. 334; der Nackenmuskeln bei Meningit. epid. I. 417; des Oculomotor. u. Facialis bei ders. I. 420; gekreuzte bei Affect. des Pons II. 68; bei acut. Myelit. II. 159; bei chron. Myelit. II. 401; bei dissem. Sklerose II. 385; bei primärer Sklerose d. Seitenstränge II. 438; nach Blutungen II. 30; nach Blitzschlag II. 112; nach Erkältungen II. 202, 235; nach acuten Krankheiten II. 237; nach chron. Krankheiten II. 267; atrophische I. 102; II. 469; hysterische I. 92; II. 12; chlorotische II. 29; intermittirende I. 92; II. 37; ischaemische II. 33; secundäre II. 213; Reflexlähmungen, sympathische, neuritische II. 214; puerperale II. 261; syphilitische II. 269; geburtshülfliche II. 548; toxische I. 92; (Kohlenoxyd II. 284; Alcohol II. 281; Schwefelkohlenstoff II. 286; Nitrobenzin, Copaiva-Balsam, Ergotin II. 287; bei Pellagra II. 289; durch Blei II. 290; Arsenik II. 296; Phosphor II. 297), s. a. Diplegie, Paraplegie, Hemiplegie.
Lagerung bei Spondylitis I. 263; bei Wirbelfractur I. 345.
Lamina dorsalis I. 24.
Leber, vasomotor. Lähmungen bei Affect. ders. I. 89; trübe Schwellung bei Meningit. epid. I. 412.
Leberthran, Anwendg. bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 176; bei Spondylitis I. 265; Myelitis II. 186; Lähmung nach acut. Krankheiten II. 265; Tabes II. 358.
Leistungsfähigkeit der Muskeln I. 120.
Leitung im Rückenmark I. 45; Verlangsamung der sensibeln L. I. 145; bei Tabes II. 338; Verlangsamg. d. motor. L. I. 149, s. a. Kreuzung.
Lendenanschwellung des Rückenmarks: Anat. I. 114; Injection ders. bei Tetanus I. 105; Muskelatrophie u. Abnahme d. electr. Erregbarkeit bei Affect. ders. I. 125; Symptome bei Myelitis ders. II. 141; Atrophie ders. bei angeborenem Mangel der Unter-Extremitäten II. 312.
Ligamenta intervertebralia, Verdickung ders. I. 281.
Ligamentum atlantico-occipitale I. 3.
— *coccygeum* I. 7.
— *denticulatum* I. 5, 7.
— *sacrococcygeum* I. 3.
Lipom des Wirbelcanals I. 444.
Lipomatosis muscularis I. 123, 154; II. 531; Symptome II. 533; Aetiologie II. 535; Therapie II. 536; Theorie II. 538; bei progr. Muskelatr. II. 485, 491; bei progr. Bulbärparalyse II. 523; bei Kinderlähmung II. 566.
Liquor (cerebro-) spinalis, s. Spinalflüssigkeit.
Luxation der Wirbel I. 310; der untern Halswirbel I. 312; der obern zwei Halswirbel I. 318; bei Spondylitis I. 219, 250; L. bei Kinderlähmung II. 560.
Lymphgefässe des Rückenmarks I. 23.
Lyssa humana I. 105.

M.

Main en griffe I. 131; II. 479.
Maladie d'Aran II. 477.
Malum Pottii, s. Caries.
Markscheide I. 28; Schwund ders. bei multipler Sklerose II. 381.
Mechanische Erregbarkeit, Erhöhung ders. im Allg. I 126; bei Myelitis II. 172; intact bei Tabes II. 332.
Mediastinaltumoren, usuriren d. Wirbel I. 284.
Medulla oblongata, Anat. I. 26; Verlangsamung der motor. Leitung bei Affect. ders. I. 149; Respiration bei Affect. ders. I. 160; Apoplexie ders. II. 63; Contusion II. 102; Compression durch Tumoren II. 154, s. a. Bulbärparalyse.

Meningitis acutissima (siderans, apoplectica) I. 414; Hyperaemie der Meningen p. m. I. 363.
— *cerebralis* bei Schussverletzungen der Wirbelsäule I. 351.
— *cerebrospinalis epidem.* I. 410; Anat. I. 411; Symptome I. 413; Verlauf, Aetiologie I. 425; Diagnose I. 427; Complicationen, Nachkrankheiten I. 429; Therapie I. 431.
— *chronica* I. 441.
— *sine Meningitide* I. 412.
— *spinalis* I. 356, 406; Genickstarre bei ders. I. 127; nach Schussverletzungen der Wirbelsäule I. 350; nach Contusion des Rückenmarks II. 98; Complication mit acut. Krankheiten I. 409; mit Myelitis II. 182; Muskelatrophie nach ders. II. 543.
— *spinal. et cerebrospinal. tuberculosa* I. 437.
— *syphilitica* II. 271.
Meningocele I. 203.
Meninx vasculosa, s. Pia.
Menstruation, Verhalten bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 161; bei Myelitis II. 174; bei Tabes II. 342; Krämpfe bei ders. I. 131; Congestion zum Rückenmark bei Ausbleiben ders. I. 365; Meningealblutung bei desgl. I. 380; Haematomyelie bei desgl. II. 75; Einfluss ders. auf hyster. Lähmungen II. 14.
Meteorismus bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 161; bei Meningitis I. 421.
Milz, Schwellung bei Meningit. epid. I. 412.
Mitbewegung I. 133.
Morbilli, Lähmungen nach dens. II. 259; Complication mit Meningit. simpl. I. 409.
Morbus maculos. Werlhofi, blutige Färbung d. Spinalflüssigkeit bei dems. I. 370.
Morphium erhöht die Reflexerregbarkeit I. 104; Anwendung bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 177; bei Meningit. epid. I. 434; bei Tabes II. 362.
Motilität, Leitung im Rückenmark I. 45; Kreuzung ders. I. 49; Verlangsamung ders. I. 149, s. a. Lähmung.
Moxe, Anwendg. bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 175; bei Spondylitis I. 262.
Muskelatrophie, spinale, Allg. II. 469; *progressive* II. 477; Symptome II. 478; Verlauf II. 487; Aetiologie II. 488; path. Anat. II. 489; Diagnose II. 495; Therapie II. 496; Theorie II. 499. Electr. Verhalten bei ders. I. 125; Herpes bei ders. I. 155; Schwellung d. Handknochen I. 158; Complication mit progr. Bulbärparalyse II. 483, 489, 522; nach Typhus II. 248; nach Syphilis (?) II. 277; bei Syringomyelie II. 450, 467; nach acut. Myelitis II. 544; diff. Diagn. zwischen chron. Myelitis des Halsmarks II. 421.
Muskelgefühl, s. Muskelsinn.
Muskelschwäche bei Spinalirritation II. 23; progressive senile II. 49.
Muskelsinn bei Rückenmarks-Affect im Allg. I. 141, 143; Verlust dess. bei Phosphorvergiftung II. 297; abgeschwächt bei Tabes II. 341.
Muskelspasmen, Allg. I. 127; bei Meningealapoplexie I. 377; Meningitis I. 418; Myelitis II. 169; Tabes II. 355.
Muskelsteifigkeit, Allg. I. 128; bei Meningealapoplexie I. 377; bei Myelitis II. 171, 403; bei dissem. Sklerose II. 388; bei Sklerose der Seitenstränge II. 439.
Muskeltonus I. 60.
Mydriasis bei Caries der untern Halswirbel I. 242; bei Luxation ders. I. 313, s. a. Pupillen.
Myelitis acuta II. 115, 156; path. Anat. II. 123; Experimentelles II. 119; Verbreitung II. 137; Symptome II. 167; Verlauf II. 177; Prognose, Aetiologie II. 179; Therapie II. 184; Localisation: in der Med. oblong s. Bulbärparalyse, acute; im Halsmark II. 158; im Dorsalmark II. 159. — Gang bei ders. I. 121; Vorkommen bei Spondylitis I. 221, 230, 242, 259; bei Carcinom d. Wirbelsäule I. 297; Luxation d. Wirbel I. 312; bei Fracturen ders. I. 323, 327; nach Meningit. epid. I. 430; Verhältniss zur Meningit. chron. I. 442; bei Tumoren der Häute I. 447; der Substanz I. 473; bei Tuberkeln des Rückenmarks I. 476; bei Blutungen in das Rückenmark I. 56; M. als Ursache von solchen II. 77; bei Contusion des Rückenmarks II. 97; bei Syringomyelie II. 467.
— *apoplectica* II. 167.
— *ascendens,* Uebergang auf das Gehirn I. 165; path. Anat. II. 137; Verlauf II. 177; s. a. Degeneration, secund. Türk's.
— *chronica* II. 318, 375; Symptome II. 401; Verlauf II. 408; Therapie II. 411; Localisation: Dorsalmark II. 412; oberes Brustmark II. 415; Halsmark II. 420; Med. oblong. s. Bulbärparalyse, chronische; Verhältniss zur Meningit. chron. I. 442.
— durch *Compression* II. 147.
— *congenita* II. 550.
— *diffusa* II. 167.
— *hyperplastica (ohne Erweichung,* Dujardin-Baumetz) II. 118, 136, 194.
— *subacuta* II. 167.
— *suppurativa* (Jaccoud) II. 205.

Myelomalacie s. Myelitis.
Myelomeningitis acuta II. 206.
Myopathische Lähmungen, Allg. I. 88.
Myosis bei progr. Muskelatrophie II. 485; bei Caries der untern Halswirbel I. 242; bei Tabes II. 342, s. a. Pupillen.
Myotalgia senilis II. 47.
Myxom d. Wirbelsäule I. 294; d. Rückenmarkshäute I. 445; der Rückenmarkssubstanz II. 468.

N.

Nn. abducens, acusticus, glossopharyngeus, Ursprung in der Med oblong. I. 27.
— *accessorius*, Ursprung I. 27; Betheiligg. bei progr. Bulbärparalyse II 518, 523.
— *facialis*, Ursprung I. 27; Krampf dess. bei Meningit. epid. I 419; Lähmung bei Typhus II. 246; bei Tabes II. 344; bei progr. Bulbärparalyse II. 519, 523.
— *hypoglossus*, Ursprung I. 27; Betheiligg. bei progr. Bulbärparalyse II. 519, 523.
— *oculomotorius*, Affect. dess. bei Meningitis I. 420.
— *opticus*, Atrophie dess. bei Tabes u. Sklerose I. 167; II. 326, 343, 383.
— *phrenicus*, Compression dess. bei Wirbelfractur I. 333; bei Apoplexie des Pons u. der Med. oblong. II. 68.
— *trigeminus*, Theilnahme bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 134; Atrophie dess. bei Tabes II. 326.
— *vagus*, Ursprung I. 27; Affect. dess. bei Apoplexie d. Pons u. d. Med. oblong. II 68; Betheiligung bei progr. Bulbärparalyse II. 523
Nackenstarre s. Genickstarre.
Nachempfindung bei verlangs. sens. Leitung I. 149; II. 339.
Narcotica, Anwendg. bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 177; bei Meningit. epid. I. 434; bei hyst. Lähmungen II. 16; bei Tabes II. 362.
Nebenhörner I. 25.
Nephritis, selten bei Meningit. epid. I. 422; Lähmung nach ders. II. 220.
Nervenkerne, Stilling'sche I. 28.
Nervenprimitivfaser, markhaltige I. 28; Verschiedenheiten ders. I. 29; marklose I. 29.
Nervenwurzeln, Anat. I. 15; Beziehung zu den Vorder- u. Hinterhörnern I. 20; Betheiligung ders. bei Tabes II. 329; Atrophie der vorderen bei progr. Muskelatrophie II. 491; bei secundären Lähmungen II. 542.
Nervina, Anwendung bei Rückenmarks-Affect. I. 176.
Nervosismus II. 5.
Netzhautablösung bei Meningitis I. 421.
Neuralgieen, Verbindung mit Rückenschmerz II. 7.
Neuralgische Schmerzen bei Rückenmarks-Affect. im Allg I. 135; bei Wirbelcaries I. 228; Wirbelgicht I. 273; Wirbelkrebs I. 296; Skoliose I. 279; Meningitis I. 362, 418; Meningealapoplexie I. 377; Pachymeningitis I. 389; Rückenmarks-Tumoren I 464; Rückenmarksapoplexie II. 79; Myelitis II. 174, 407; Myelomeningitis II. 207; Tabes II. 335; dissem. Sklerose II. 389.
Neuritis, Lähmungen nach ders. I. 88; Contracturen I. 130; bei Spondylitis I. 220; Wirbelgicht I. 273, 276; nach Myelitis II. 137; im Puerperium II. 261; veranlasst Pachymeningit. I. 394; Verhalten zur Reflexlähmung II. 218, 224; zu Gelenk-Affect. I. 159; II. 234; Behandlung mit dem const. Strom I. 188.
— *N. optici* bei Meningitis II 421.
Neuroglia I. 32; Path. ders. I. 76; bei Erweichung des Rückenmarks II. 130; Tabes II. 328; dissem. Sklerose II. 381.
Neuropathia syphilitica II. 277.
Nitrobenzin, Vergiftg. durch dass. II. 287.
Notaeomyelitis s. Myelitis.
Nystagmus bei Meningit. epid. I. 419, 420; bei dissem. Sklerose II. 386.

O.

Obstruction bei Rückenmarks-Affect. im Allg. 161; bei Meningit. epid. I. 416; bei Myelitis II. 176; Rückenschmerz bei habitueller O. II. 9.
Occipitalschmerz I. 134.
Oedeme bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 150; bei Meningitis I. 422; Rückenmarksapoplexie II. 79; Myelitis II. 142, 173; selten bei dissem. Sklerose II. 390.
Oliven in der Med. oblong. I. 27.
Opisthotonus bei Meningitis I. 362, 419.
Opium s. Morphium.
Opticus s. N. opticus.
Osteosarcom der Wirbelsäule I 294.
Otitis intern. erzeugt Meningit. cerebrospin. I. 409.

P.

Pachymeningitis spinal. ext. acut. I. 385; Sympt. I. 388; Verlauf, Therapie I. 390.
— *ext. chron.* I. 393; Verlauf I. 394; Therapie I. 401.
— *intern. haemorrh.* I. 401.
Panophthalmitis bei Meningitis I. 420.

Paralysie ascendante aigue (Landry), s. P. general. spinal.
— *asthénique des convalescents*, s. Lähmung nach acut. Krankheiten.
— *génerale spin. antérieure subaigue* u. *g. sp. diffuse subaigue* (Duchenne), s. P. general. spinal.
— *graisseuse des enfants*, s. Kinderlähmung.
— *progressive de la langue etc.*, s. Bulbärparalyse, progr.
— *pseudohypertrophique*, s. Lipomatosis.
— *spinale de l'adulte aigue* (Duchenne), s. P. general. spinal.
Paralysis agitans I. 111.
— *cruciata (alternans, transversa)* im Allg. I. 96; bei Affect. d. Pons II. 68.
— *generalis spinalis (sp. acuta)* I. 94; II. 194, 201; Rigidität bei ders. I. 129; Hyperaemie des Rückenmarks als Ursache I. 365; nach Typhus II. 249; nach Masern II. 259; Variola II. 258; Syphilis (?) II. 276.
— *glosso-labialis*, s. Bulbärparalyse, progr.
— *saturnina* II. 290.
Paraparesen, Allg. I. 86.
Paraplegia brachialis, s. Diplegia brachialis.
— *dolorosa*, Allg. I. 89, 296, 299; bei Tumoren der Rückenmarkshäute I 462.
— *urinaria* I. 92; II. 214, 219.
Paraplégie encéphalique I. 87.
— *par compression lente*, s Compressionslähmung.
Paraplegieen, Allg. I. 86; cerebrale I. 87; myopath. u. neurit. I. 88; rheumat., vasomotor. I. 89; traumatische, reflectorische I. 92; hysterische I. 92; II. 13; dysenterische I. 92; II. 226; dyspeptische II. 19; syphilitische II. 274; bei Wirbelcaries I. 230; Skoliose I. 279; Wirbelfractur I. 338; Meningealapoplexie I. 377; Pachymeningit. I. 389; bei Tumoren der Rückenmarkshäute I. 463; nach Typhus II. 248; bei Alcoholismus II. 281; durch Kohlenoxydvergiftung II. 284.
Pellagra II. 289.
Pemphigus bei Myelitis II. 173; bei Kohlenoxydvergiftung II. 284; Tabes II. 345.
Pericarditis bei Meningit. epid. I. 421.
Perimeningitis spin. bei Spondylitis I. 220, 224, s a. Pachymeningit.
Perimyelitis, s. Myelomeningitis.
Peripachymeningitis spinal. bei Spondylit. I. 220, 224, 242; bei Schussverletzungen d. Wirbels, I. 350, s. a. Pachymeningit.
Peripleuritis veranlasst Pachymeningitis I. 388, 394.
Pertussis, Lähmung nach ders. II. 260.
Petechien bei Meningit. I. 422.
Peyersche Plaques, geschwellt bei Meningit. epid. I. 412.
Pflügersches Gesetz der Reflexe I. 53.
Phosphate im Urin bei Rückenmarks-Affect. I. 160, 164.
Phosphor, Anwendung bei Rückenmarks-Affect. I. 176; Lähmung nach Ph.-Vergiftung II. 297.
Phrénésie, s. Meningit. epid.
Phthisis, vasomotor. Lähmungen bei ders. I. 89; II. 267.
— *bulbi* nach Meningit. I. 421.
Pia mater spinal., Anat. I. 6; Pigmentirung ders. I. 7; Septa ders. in der weiss. Subst. I 17; Blutungen in den Sack ders. I. 369; Tumoren ders I. 445; Betheiligung ders. bei Haematomyelie II. 57; bei Tabes II. 239, s. a. Meningit.
Pigment in d Ganglienzellen I. 75; der Pia I. 7, 358.
Planum inclinatum, Anwendg. bei Spondylitis I. 264.
Plethora spinal., s. Hyperaemie d. Rückenmarkshäute u. -substanz.
Pleuritis bei Meningit. epid. I. 421; veranlasst Pachymeningit I. 394; Lähmung nach ders. II. 260.
Pleurotonus bei Meningit. I. 362, 419.
Pneumonie, Contracturen nach ders. I. 130; Paralysis acut. nach ders. I. 95; II. 202; Tremor bei ders. I. 112; Complication mit Meningit. I. 409, 421; Lähmungen nach ders. II. 260.
Poliomyelitis II. 272.
Polymyositis chron. progress. II. 499.
Pons, Sitz des Krampfcentr. I. 105; Affect. dess im Allg. I. 115; gekreuzte Lähmung bei dens. I. 96; Verlangsamung d. motor. Leitung I. 149; Paraplegie I. 88; Coordinationsstörung I. 113; Temperatursteigerung I. 153.
Potenz bei Myelitis II. 174; bei Tabes II. 342.
Primitivfibrillen I. 29.
Primitivfibrillenbündel d. marklosen Nervenfasern I. 30
Primitivrinne I. 24.
Primitivstreifen I. 24.
Processus odontoides, Caries dess. I. 247; Vergrösserung I. 281; Myxosarcom I. 302; Luxation I. 318; Fractur I. 328.
Processus reticularis I. 20, 25.
Prostata, Paraplegie nach Affect. ders. II. 222.
Protoplasmafortsätze der Ganglienzellen I. 30.
Pruritus bei Rückenmarks-Affect. I 136.

Pseudohypertrophia muscularis, s. Lipomatosis.

Psoas-Abscess bei Spondylitis I. 225; veranlasst Pachymeningitis I 388.

Psychische Einflüsse beim Entstehen von Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 172; von Tremor I. 112; von klon. Krämpfen I. 131; Arthritis I. 159; Wirbelkrebs I. 298; Rückenmarks-Tumoren I. 467; Meningealblutungen I. 372, 380; Shok II. 109; Myelitis II. 181; Tabes II. 352; diffus. Sklerose II. 392. —

— *Störungen* bei dissem. Sklerose II. 390.

Ptosis bei Meningit. I. 420; bei Typhus II. 246.

Puerperium, acute Ataxie nach dems. II. 204; neurit. Lähmungen nach dems. II. 261; spinale L. nach dems. II. 263.

Puls bei Meningit. epid. I. 424; bleibende Verlangsamung bei Erschütterung der Med. oblong. II. 103; beschleunigt bei Tabes II. 348.

Pupillen, Verhalten ders. bei Rückenmarksapoplexie II. 80; bei Meningit epid. II. 420; bei Myelitis II. 175, s. a. Mydriasis und Myosis.

Purpura exanth., Lähmung nach ders. II. 260.

Pyelitis bei Rückenmarks-Affect. I. 163; Lähmung nach ders. II. 220.

Pyramidenstrang I. 26; Lähmung nach Affect. dess. I. 88.

Q.

Quecksilber, Anwendg. dess. bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 176; bei syph. Affect. der Wirbel I. 269; der Substanz II. 278; bei Meningealapoplexie I. 384; bei Meningit. epid. I. 433; bei Myelitis II. 184; Tabes II. 357.

Quecksilbervergiftung, Tremor bei ders. I. 112.

R.

Raideur, s. Muskelsteifigkeit.

Railway-spine I. 171; II. 99; Therapie II. 101, s. a. Contusion.

Randwülste, s. Spondylit. deformans.

Raphania, s. Ergotismus.

Raumsinn bei Rückenmarks-Affect. I. 139.

Reflexcentren, Sitz ders. I. 43.

Reflexepilepsie I. 110.

Reflexerregbarkeit, Allg. I. 51; Prüfung ders. I. 127; erhöht bei Drucklähmung I. 90; Tetanus I. 104; Contusion des Rückenmarks I. 105; Wirbelcaries I. 230; Pachymeningitis I. 389; bei Tumoren der Rückenmarkshäute I. 462; verringert bei Erkrankung d. Substanz I. 91; erloschen bei Fractur der Lendenwirbel I. 388; Verhalten bei Rückenmarksapoplexie II. 79; bei Myelitis I. 142, 171, 403, 405; Tabes II. 335; dissem. Sklerose II. 388.

Reflexfasern in d. hintern Wurzeln I. 36.

Reflexhemmung I. 55; bei Shok II. 107.

Reflexlähmungen I. 92; II. 213; nach Erkrankung des Harnapparats I. 219; des Darmcanals I. 225; des Uterus I. 228; traumatische I. 229; nach Neuritis I. 233; Therapie I. 236.

Refrigerationslähmung II. 202.

Regeneration d. Rückenmarks I. 82; II. 134.

Reifengefühl, Allg. I. 35; bei Wirbelcaries I 228; bei Rückenmarksapoplexie II. 79; Myelitis II. 174, 406; Tabes II. 336.

Resection d. Wirbel bei Fractur ders. I 346.

Resorption, vom Rückenmark aus beeinflusst I. 65.

Respiration, Betheiligung ders. bei Affect. der Med. oblong. u. des Halsmarks im Allg. I. 160, 248; bei Wirbelfractur I. 333; bei Schussverletzungen d. Wirbelsäule I. 351; bei Myelitis II. 176, 408; Bulbärparalyse II. 157, 428, 521.

Retropharyngealabscesse bei Spondylitis I. 224.

Rhachialgitis, s. Myelitis.

Rheumatismus, acut, Lähmungen nach dems. I. 89.

Rigidität d. Muskeln, s. Muskelsteifigkeit.

Rindenschicht, Anat. I. 18.

Risus sardonicus bei Meningit. epid. I. 419.

Röhrenblutung II. 55.

Röthung der Haut bei Fractur der Halswirbel I. 334; bei Meningitis I. 422

Roseola bei Meningitis I. 422; Lähmungen nach ders. II. 259.

Rückenmarksepilepsie, s. Epilepsia spinal.

Rückenmarkshaut, harte, s. Dura, weiche, s Pia.

Rückenmarkslähmung, *allgemeine*, s. Paralysis general. spinal.

Rückenmarksnerven, Vertheilung ders. an der Peripherie I. 39.

Rückenplatten I. 24.

Rückenschmerz, Allg. I. 134, 213; bei Spondylitis I. 260; Carcinom I. 295; Meningit. I. 361; Congestion zum Rückenmark I. 366; Meningealapoplexie I 377; Pachymeningitis I. 389; Meningit. epid. I. 417; Rückenmarks-Tumoren I. 464, 471; Spinalirritation II. 7, 18, 22; Neuralgieen II. 77; Rückenmarksapoplexie II. 79; Myelitis II. 174; Myelomeningitis II. 207.

Rust'sche Krankheit I. 247.

S.

Sacralgeschwülste, congenitale I. 212, 467.
Samenverluste, Spinalirritation nach dens. II. 24.
Sarcom d. Rückenmarkshäute I. 445, 447; mikrosk. Untersuchung ders. I. 458; der Rückenmarkssubstanz I. 468.
Saturnismus, s. Bleivergiftung.
Scarlatina, Lähmung nach ders. II. 259; Complication mit Meningit. simpl. I. 409.
Schlaflosigkeit bei Meningit. epid. I. 419.
Schlingbeschwerden bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 168; bei acut. spin. Paralyse I. 95; II. 169; Spondylitis I. 224, 248; Wirbelfractur I. 334; Meningitis I. 419; Bulbärparalyse II. 158, 428, 518.
Schmerzen, s. neuralgische Schmerzen.
Schrecklähmung I. 173, s. a. psychische Einflüsse.
Schrumpfung der Neuroglia I. 79.
Schussverletzungen d. Wirbelsäule I. 349; des Rückenmarks II. 85, 90.
Schüttellähmung, s. Paralysis agitans.
Schwäche, lähmungsartige I. 87, 120; senile paralytische II. 49.
Schwann'sche Scheide I. 29.
Schwefel, Anwendung bei Saturnismus II. 295.
Schwefelkohlenstoff, Lähmungen durch dens. II. 286.
Schweisssecretion, vermehrt durch den const. Strom I. 187; bei Rückenmarksapoplexie II. 80; vermindert bei Fractur d. Halswirbel I. 334; Verhalten bei Myelitis II. 173; bei diffus Sklerose II. 390; bei progr. Muskelatrophie II. 485; bei Kinderlähmung II. 557.
Schwindel bei dissem. Sklerose II. 390.
Sclérose corticale ou annulaire II. 433.
— *en plaques*, s. Sklerose, diffuse.
— *périependymaire* I. 202; II. 447, s. a. Sklerose, centrale.
Scorbut, blutige Färbung d. Spinalflüssigkeit bei dems. I. 270.
Scrophulose, Spondylarthrocace bei ders. I. 258, 262.
Secale cornutum, s. Ergotin.
Sehen bei Rückenmarks-Affect. I. 167.
Sehnenreflexe bei chron. Myelitis II. 405.
Seitenhorn I. 20.
Seitenstränge, Leitungsvermögen ders. I. 49; Sklerose ders. bei Hysterie (Charcot) II. 12; Praedilectionsstelle für Myelit. descendens II. 137; für absteigende Degen Türk's II. 303, 309; Betheiligung bei Tabes II. 327; primäre symmetrische Sklerose ders. II. 434.
Secretion, vom Rückenmark beeinflusst I. 66.
Senile Processe im Rückenmark II. 42.
Sensibilität, Leitung ders. im Rückenmark I. 45; Einfluss auf die Bewegung I. 61; Abschwächung ders. I. 136; Verlangsamung der Leitung ders. I. 145; Verhalten ders. bei Wirbelcaries I. 231; Rückenmarks-Congestion I. 366; Myelitis II. 175, 406; Bleilähmung II. 292; Tabes II 335, 351; diffus. Sklerose II. 889; progr. Muskelatr. II. 483; progr. Bulbärparalyse II. 521.
— *der Haut*, Messung ders. I 137; erhöht durch Bäder I. 178.
Sensibilité articulaire, musculaire I. 142.
— *récurrente* I. 46.
Sensorium im Rückenmark I. 56.
Shok, traumatischer des Rückenmarks II. 106; bei Wirbelfractur I. 326; bei Meningealapoplexie I. 376; Rückenmarksapoplexie II. 80; durch psych. Eindrücke II. 109; Blitzschlag II. 110.
Sklerose der Nervenfasern I. 75; der Ganglienzellen I. 76; der Neuroglia I. 79; der Gefässe im Rückenmark I. 81; des Rückenmarks als Ausgang von Myelitis II. 134.
— *des Rückenmarks*, Spec. II. 318.
— *centrale (pericentrale)* II. 447; path. Anat. II. 455; Sympt. II. 466; Atrophieen bei ders. II. 546; Verbindg. mit progr. Muskelatr. II. 494.
— *diffuse (disseminirte) herdförmige* II. 375, 429; path. Anat. ders. I. 72, 81; II. 377; Symptome der cerebro-spinalen Form I. 165; II. 385; Verlauf II. 391; Aetiologie II. 392; spinale Form ders. II. 400, s. a. Myelit. chron.
— *der Hinterstränge* II. 324, s. a. Degeneration, graue.
— *partielle* II. 412.
— *periphere* II. 433.
— *symmetrische d. Seitenstränge* II. 434; Symptome II. 438; Atrophieen bei ders. II. 546; Complication mit Tabes II. 445.
Skoliose, habituelle I. 279; Haematomyelie bei ders. II. 58; S. bei Kinderlähmung II. 559, 561.
Spasmophilie I. 131.
Spasmus alternans transversus I. 96.
Speichelfluss bei progr. Bulbärparalyse II. 518.
Sphincteren, vom Rückenmark aus beeinflusst I. 66; Verhalten bei Rückenmarks-

Affect. im Allg. I. 161, 162; bei Wirbelfractur I. 335, 338; Meningealapoplexie I. 378; Tumoren d. Rückenmarkshäute I. 463; Myelitis II. 174; Tabes II. 342; dissem. Sklerose II. 389; Kinderlähmung II. 557, s. a. Cystitis.
Spina bifida I. 203; Entstehung ders. I. 208; Therapie I. 209; erzeugt Meningitis durch Bersten I. 409.
Spinal tenderness II. 7.
Spinalflüssigkeit I. 7; physiol. Bedeutung I. 9; Bewegung ders. I. 11; angeborene Vermehrung ders. I. 203; pathol. Vermehrung I. 359; blutige Färbung ders. I. 369, 370; getrübt bei Meningitis I. 407.
Spinalganglien, Anat. I. 16; Structur ders I. 35.
Spinalirritation I. 134; II. 3; hysterische II. 10; abdominelle (hämorrhoïdale) II. 17; durch Erschöpfung II. 22.
Spinalschmerz, s. Rückenschmerz.
Spinitis, s. Myelitis.
Spinnenzellen d. Neuroglia, s. Deiters'sche Zellen.
Spondylarthrocace, s. Caries.
Spondylitis deformans I. 270.
Spotted fever I. 422.
Sprache, Betheiligung ders. bei Rückenmarks-Affect im Allg. I. 167; bei acut. spin. Paralyse I. 95; II. 196; bei Meningitis I. 419; bei Apoplexie d. Pons u. d. Med. oblong. II. 68; bei Erschütterung d. Med. oblong. II. 104; bei acut. Ataxie II. 204; bei diffus. Sklerose II. 387; bei Bulbärparalyse II. 158, 428, 517.
Steatom der Rückenmarksubstanz I. 469.
Stenon'scher Versuch II. 34.
Stehen bei Rückenmarks-Affect. I. 120.
Steifigkeit d. Wirbelsäule, Allg I. 135, 214; bei Spondylitis I. 260; Carcinom I. 295; Meningitis I. 361, 419; Meningealapoplexie I. 377; Pachymeningitis I. 389; Rückenmarks-Tumoren I. 463, 471; Rückenmarks-Apoplexie II. 79; Myelomeningitis II. 207. — S. d. Muskeln, s. Muskelsteifigkeit.
Stichwunden d. Rückenmarks II. 87, 90.
Stilling'sche Kerne, s. Columnae vesicul.
Strabismus bei Meningitis I. 420; bei Typhus II. 246; bei Tabes II. 343.
Stratum Zonale Arnoldi I. 27.
Stricturen der Urethra, Lähmung nach dens. II. 166, 221.
Strychnin erhöht die Reflexerregbarkeit I. 104; Hyperaemie d. Meningen nach Str.-Vergiftg. I. 363; contraindicirt bei Spondylitis I. 266; therap. Anwendung bei Shok II. 109; Myelitis II. 186; Lähmungen nach acut. Krankheiten II. 266; nach Alcohol II. 283; Saturnismus II. 295; Tabes II. 358; progr. Muskelatr. II. 496.
Stützapparate d. Wirbelsäule bei Spondylitis I. 264.
Subluxation, s Luxation.
Substantia gelatin. Roland. I. 18, 35.
Substanz, centrale I. 18.
— *graue* I. 17; Vertheilg. ders. im Rückenmark I. 19; Leitungsvermögen ders. I. 48; troph. Functionen ders. in d. Vorderhörnern I. 63, 102; durch Strychnin beeinflusst I. 104; Verlangsamg. der sens. Leitung bei Affect. ders. I. 145; Compressionsmyelitis ders. bei Tumoren I. 462; Praedilectionsstelle für Blutungen im Rückenmark II. 56; geringe Betheiligung ders bei absteig. Degen Türk's II. 303; unbetheiligt bei aufsteig. II. 307; betheiligt bei primär. Sklerose d. Seitenstränge II. 435; bei Kinderlähmung II. 571; Verhältniss zu d. atrophischen Lähmungen II. 470.
— *weisse* I. 17; Vertheilg. ders. im Rückenmark I. 19; Erweichung ders. bei Pellagra II. 289.
Sulcus intermedius d. Rückenmarks I. 15.
— *lateralis* des Rückenmarks I. 15.
Symmetrie im Rückenmark, Störung ders. I. 73.
Sympathicus, troph. Einfluss dess. I. 63; Symptome im Bereich dess. bei Rückenmarks-Affect. I. 149; Galvanisation dess. I. 188; Alteration dess. bei progr. Muskelatrophie II. 492.
Syphilis, Ursache von Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 172; von Wirbel-Affect. I. 267; Analgesie bei ders. I 139; Lähmungen nach ders. II. 269; progr. Muskelatrophie nach ders. II. 492.
Syphilom des Rückenmarks II. 271.
Syringomyelie, s. Hydromyelus.

T.

Tabes basalis, cervicalis, cerebellaris II. 351.
— *dolorosa* I. 136; II. 350.
— *dorsalis,* s. Degeneration, graue.
— *hemiplectica* I. 97.
Tastsinn, bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 139; bei Wirbelcaries I. 233; bei Tabes II. 339.
Taubheit nach Meningit. I. 420; bei Tabes II. 344.
Temperatur, allgemeine, bei Rückenmarks-Affect. I. 151; erniedrigt bei Shok I. 326; erhöht bei Wirbelfractur I. 334; bei Meningit. epid. I 424; bei Apoplexie d. Pons u. d. Med. oblong. II. 68.
— *locale,* der gelähmten Theile im Allg. I. 150; bei Rückenmarksapoplexie I. 80;

bei Myelitis I. 173; bei dissem. Sklerose II 390; bei progr. Muskelatr. II. 484.

Temperatursinn bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 140; intact bei Tabes II. 338.

Tenesmus bei Tabes u. Myelitis I 161; II. 176; bei Fractur der Lendenwirbel I. 338; bei Meningealapoplexie I. 377.

Tenosynitis hypertroph. bei Bleilähmung II. 292.

Tephro-myélite, s. Poliomyelitis.

Tetanie, Tetanille I. 105.

Tetanus, Allg. I. 104; Temperatur bei dems. I. 153; nach Wirbelfractur I. 327; nach Contusion d. Rückenmarks II. 98; Hyperaemie d. Meningen p. m. I. 363; Blutergüsse in d. Dura bei dems. I. 368.

Thrombose d. Rückenmarks II. 41; krebsige I. 300; senile der Gefässe des Rückenmarks II. 46; der Aorta II. 38.

Torticollis, klon. I. 133; bei Spondylitis cervicalis I 275.

Tractus intermedio-lateralis I. 20.

Trauma, Ursache von Rückenmarks-Affect. I. 171; II. 84; von Spondylitis I. 262; Wirbelkrebs I. 298; Meningealapoplexie I. 376; Meningitis I. 409, 426; Rückenmarks-Tumoren I. 467; Kinderlähmung II. 563.

Tremor, Allg. I. 112; senilis II. 48; potatorum II. 281; bei Arsenikvergiftung II. 296; bei dissem. Sklerose II. 386; bei chron. Myelitis II. 403.

Trepanation d. Wirbel bei Fractur ders. I. 346.

Trismus, selten bei Meningitis I. 419; bei Nitrobenzinvergiftung II. 287; Blutergüsse in der Dura bei dems. I. 368.

Trophische Nerven I. 47, 65; Störungen bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 153; bei Kinderlähmung II. 559, s. a. Atrophieen u. Sympathicus.

Tuberkel, solitäre der Rückenmarks-Substanz I. 473.

Tuberkulose, Verbindung mit Spondylitis II. 218, 258, 262; T. der Pia spinal. I. 437.

Tumoren der Rückenmarkshäute I. 443; Symptome I. 461; Verlauf I. 465; Therapie I. 467; der Rückenmarks-Substanz I. 468; nach Erschütterung der Med. oblong. II. 105; Myelitis bei dens. II. 150; T. der Cauda equina I. 467.

Typhus abdominal., Lähmungen nach dems. II. 245; Ataxie I. 114; II. 204; Contracturen I. 130; Arthropathieen I. 159; gekreuzte Lähmung I. 96; Sprachstörungen I. 168; Atrophieen I. 103; Tremor I. 112; Hyperaesthesie I. 418; II. 245; Muskelschwäche II. 23; progr. Muskelatrophie II. 489; Complication mit Meningit. simpl. I. 409.

Typhus apoplecticus, cerebralis, s. Meningit. epid.

U.

Untersuchung des Rückenmarks I. 69.

Urticaria bei Rückenmarks-Affect. im Allg. I. 156; Meningitis I. 422; Lähmungen nach ders. II. 260.

Usur d. Wirbel I. 284; durch Aneurysmen I. 285; Hydatiden I. 286.

Uterus, vom Rückenmark aus beeinflusst I. 65; Ausgangspunkt von Rückenmarks-Affect. I. 172; Lähmungen nach Affect. dess. I. 89; II. 228; Rückenschmerz bei Affect. dess. II. 9.

V.

Vacuolen in den Ganglienzellen, Allg. I. 76; bei rother Erweichung des Rückenmarks I. 129.

Variola, Blut. Färbung der Spinalflüssigkeit bei hämorrh. V. I. 370; Lähmungen nach ders. II. 257; Ataxie nach ders. I. 114; II. 204; acute spinale Paralyse I. 95; II. 202; Muskelschwäche nach ders. II. 23.

Vasomotor. Fasern I. 47.

— *Nerven* I. 67; Beeinflussung durch d. const. Strom I. 187.

Veitstanz, s. Chorea.

Verbreitungsbezirke d. sensibeln Nerven I. 41.

Verengerung des Wirbelcanals I. 278.

Verkalkung der Nervenfasern im Rückenmark I. 75; der Ganglienzellen I. 76; der Gefässe im Rückenmark I. 81.

Verlangsamung d. sens. Leitung I. 145; bei Tabes II. 338; der motorischen L. I. 149.

Vorderhörner, Anat. I. 19; Wechsel der Form ders I. 19; Betheiligung ihrer Zellen u. Nervenfasern bei Atrophieen I 103; senile Atrophie ders. II. 44; Myelitis ders. II. 197; Affect. ders. bei Tabes II. 331; bei progr. Muskelatrophie II. 493, 541; bei Kinderlähmung II. 568.

W.

Wirbelcanal I. 3; Verengerung dess. I. 278.

Wirbelcaries, s. Caries.

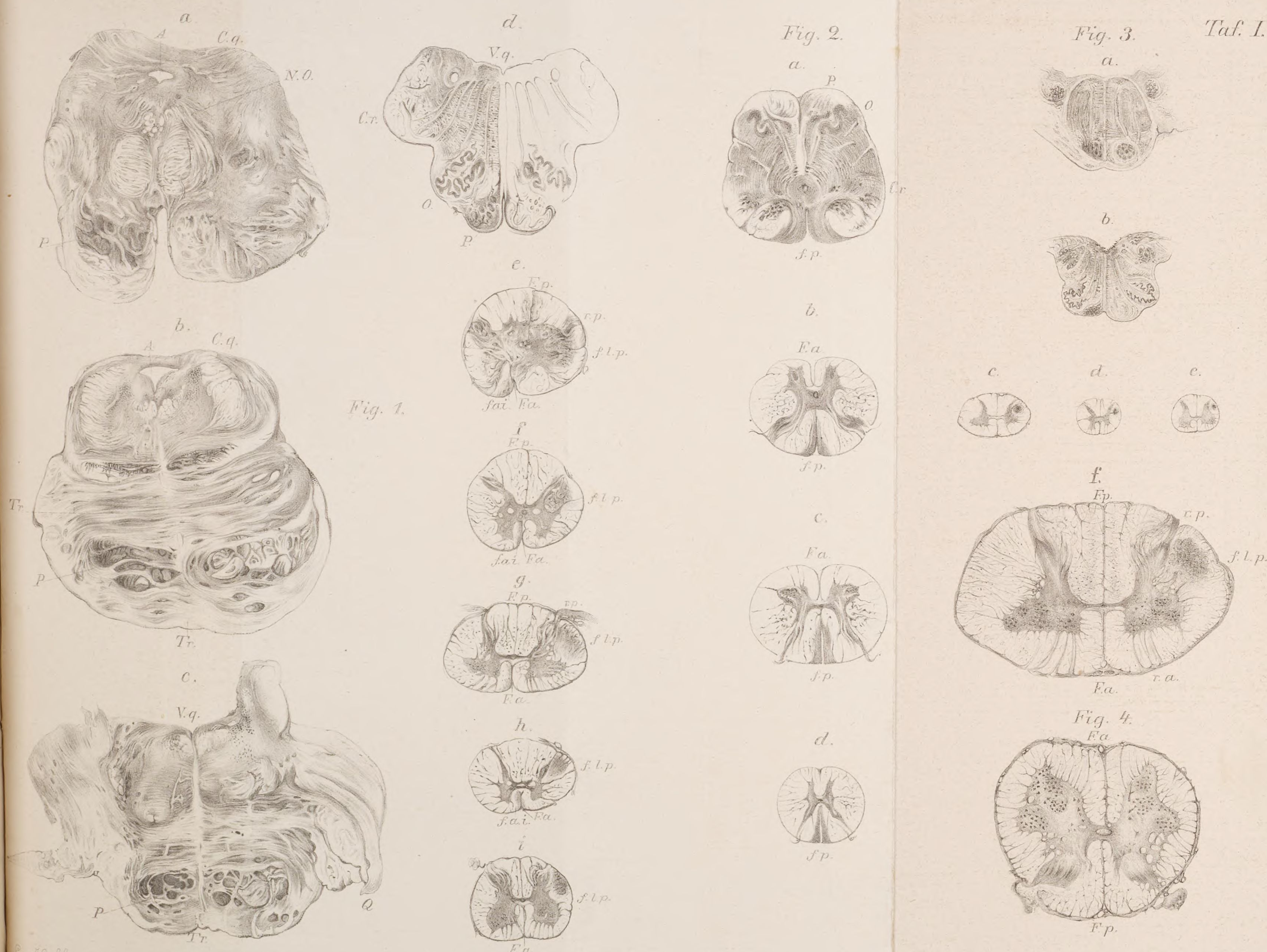
Wirbelgicht, s. Spondylitis deformans.
Wirbelsäule, Anat. I. 2; Topographie I. 3; Pathol. I. 213; Exostosen I. 279; Caries I. 217; Hydatiden I. 286; Krebs I. 293; Fracturen I. 321; Schussfracturen I. 349; senile Veränderungen ders. II. 42.
Wurmreiz, Lähmung durch dens. II. 227.

Z.

Zahnkrämpfe, Hyperaemie der Meningen p. m. I. 363, 368.
Zerreissung des Rückenmarks II. 84.
Zucker im Urin, selten bei Meningitis I. 422; bei Affect. d. Med. oblong. II. 104.
Zuckungen, *fibrilläre*, Allg. I. 133; bei Wirbelfractur I. 328; progr. Muskelatr. II. 481; progr. Bulbärparalyse II. 519.
— *spontane* bei Tumoren der Rückenmarkshäute I. 463; der Rückenmarkssubstanz I. 472; bei acut. Myelitis II. 169.
Zwischenwirbellöcher, Anat. I. 4; Ausgangspunkt d. Wirbelcaries I. 217; verengert bei Wirbelgicht I. 273; bei Skoliose I. 279.

Druck von G. Bernstein in Berlin.

Taf. I.



G. Killian u. M. Reutel gez.

Albert Schütze Lith. Inst. Berlin

Taf. II.

Fig. 1.



Fig. 5.

a

b

del. E. Killian

Chromolith. v. Alb. Schütze Berlin.

Taf. II.

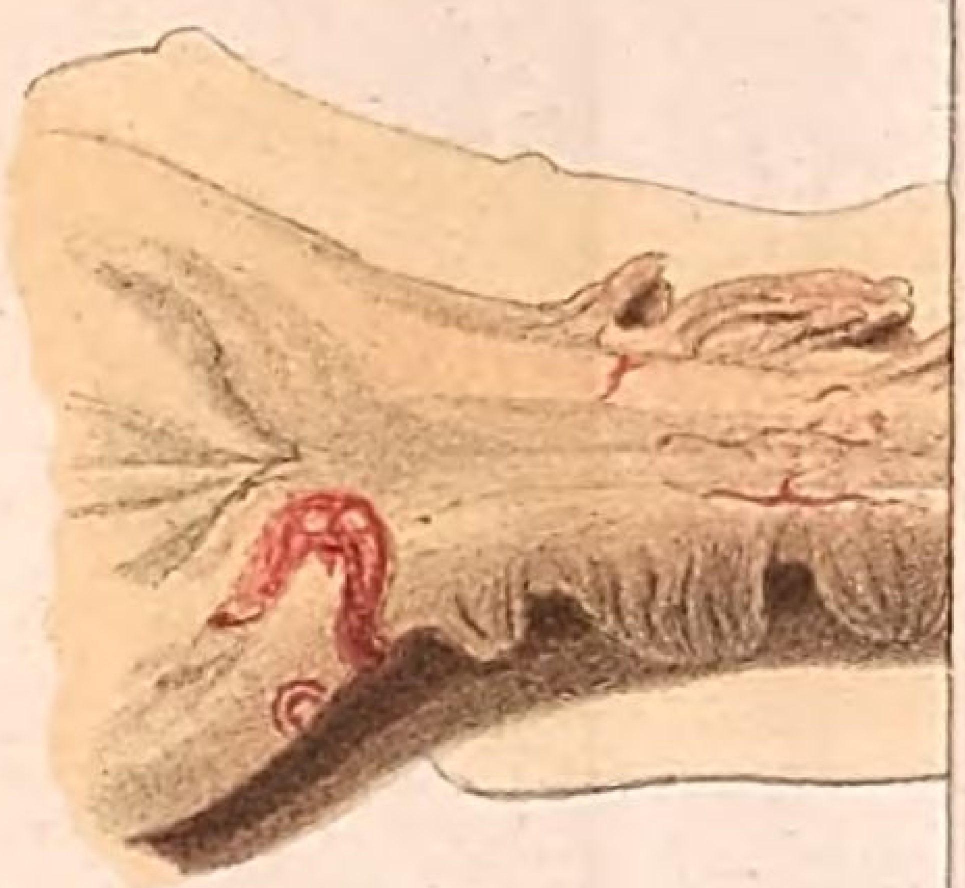
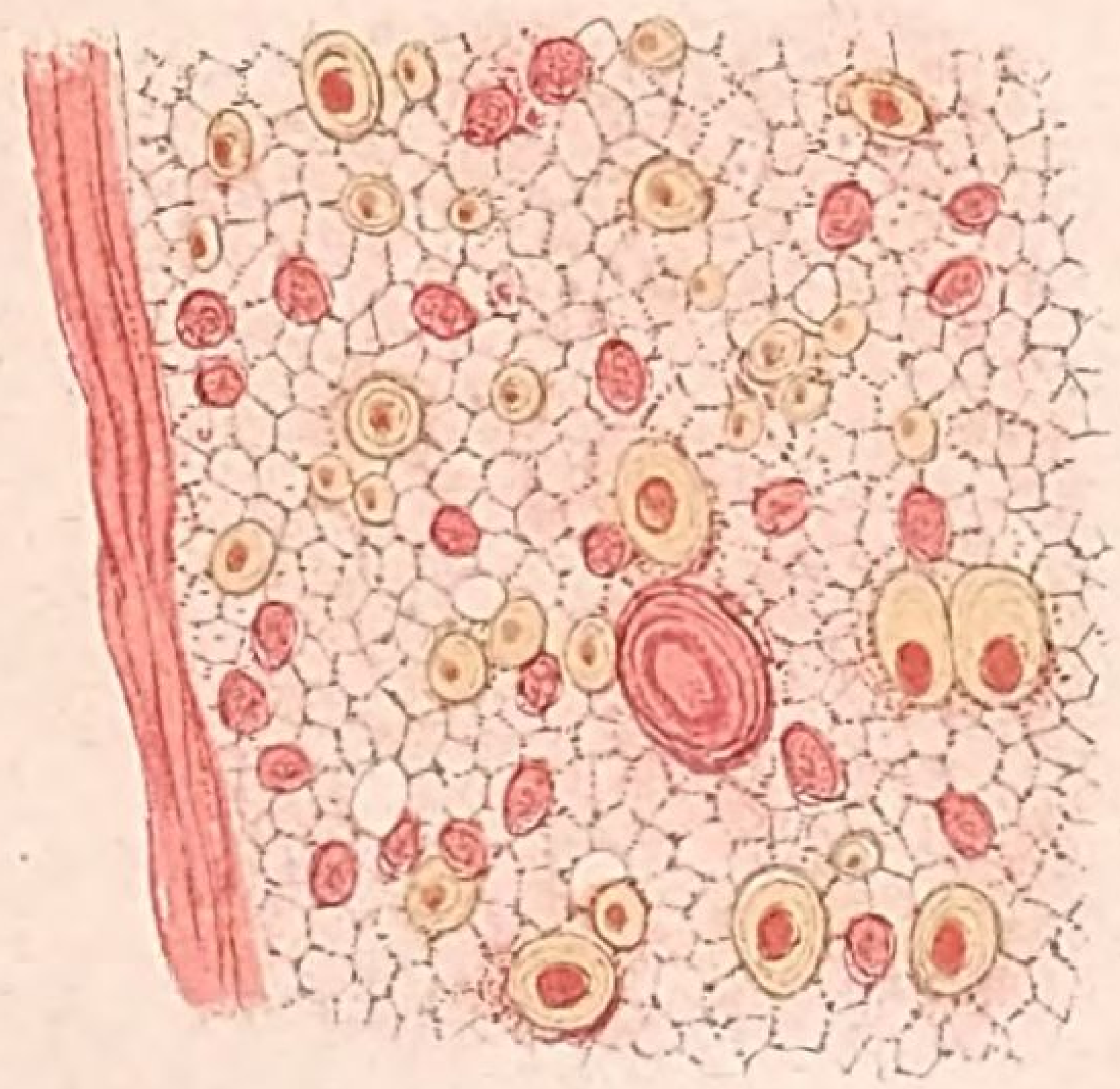






Fig. 5.

a



b



del. E. Killian. v. Alb. Schütze Berlin.

Fig. 2a.



Fig. 6.

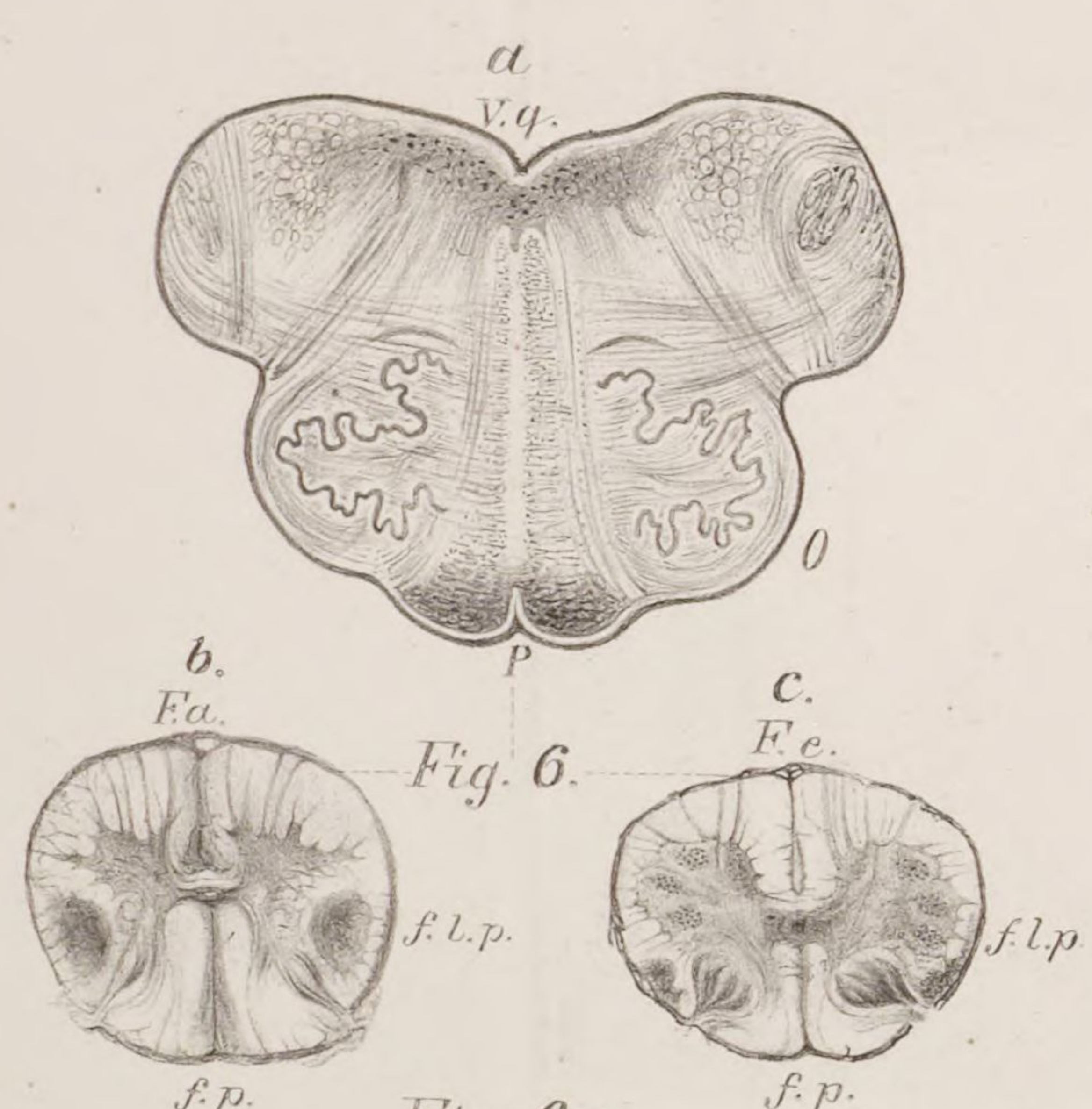


Fig. 6.b.

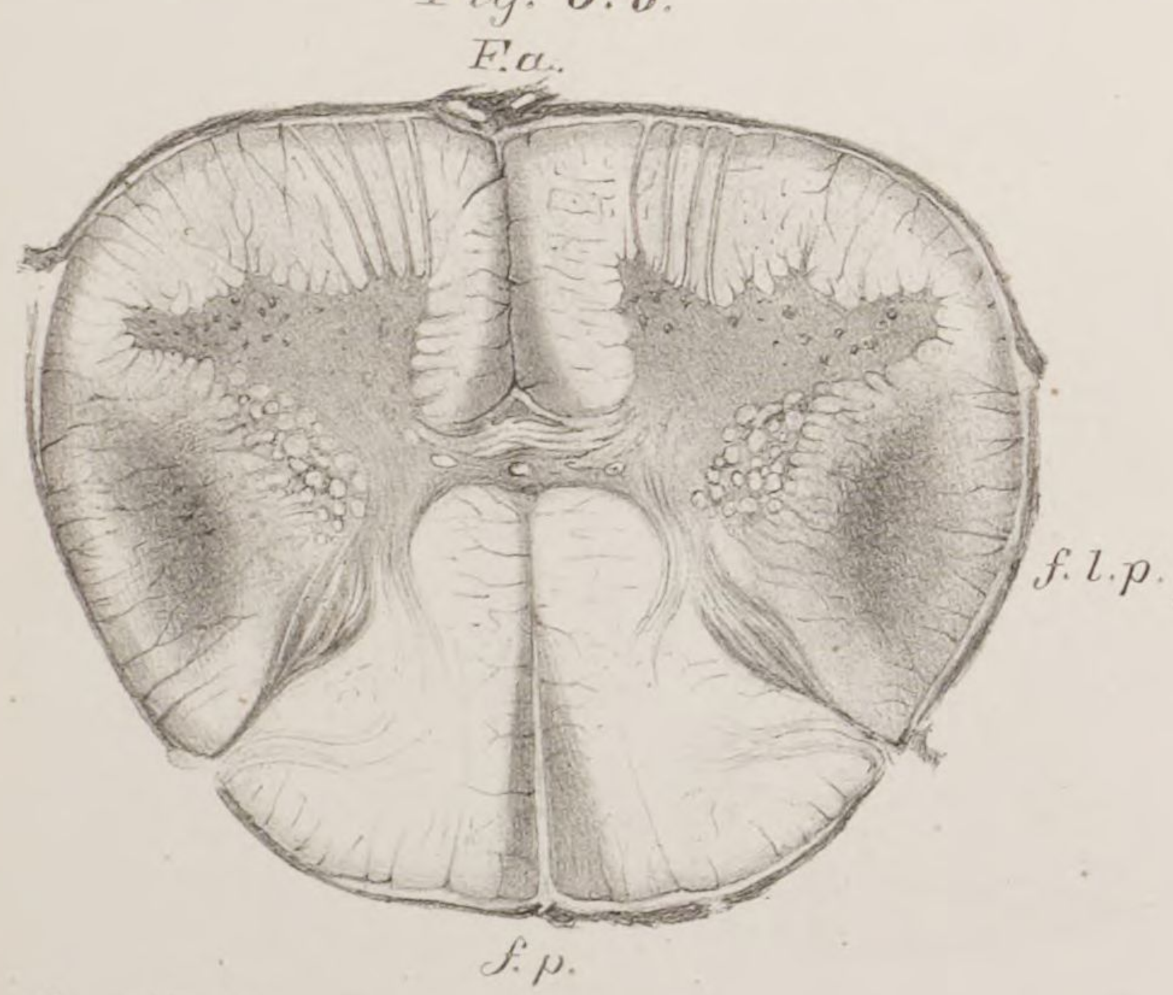


Fig. 2.b.

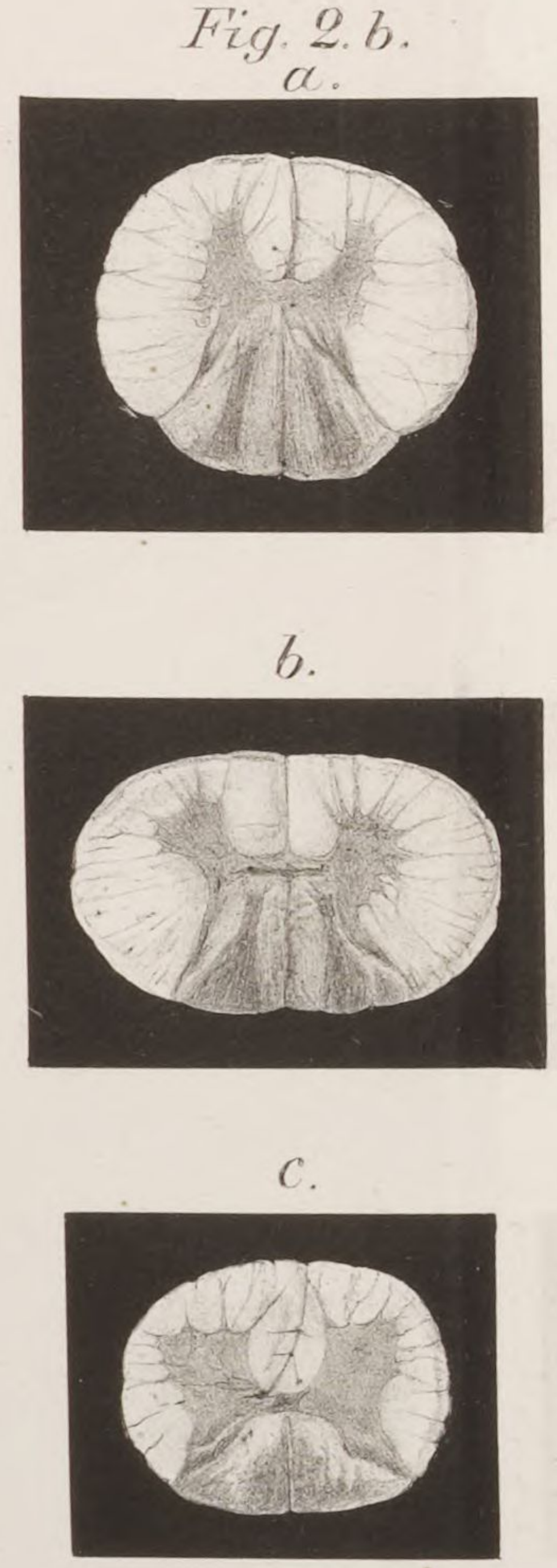
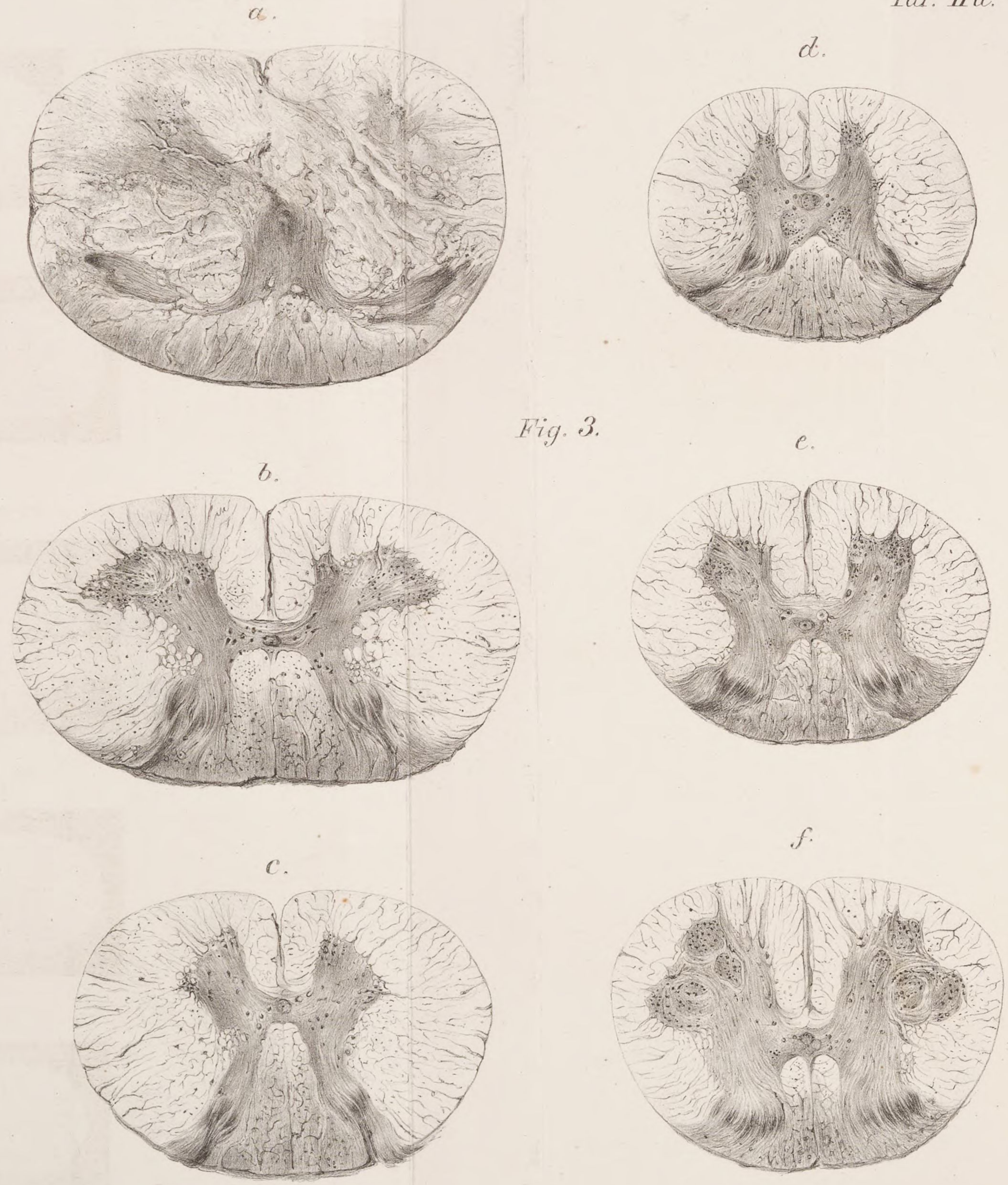


Fig. 3.

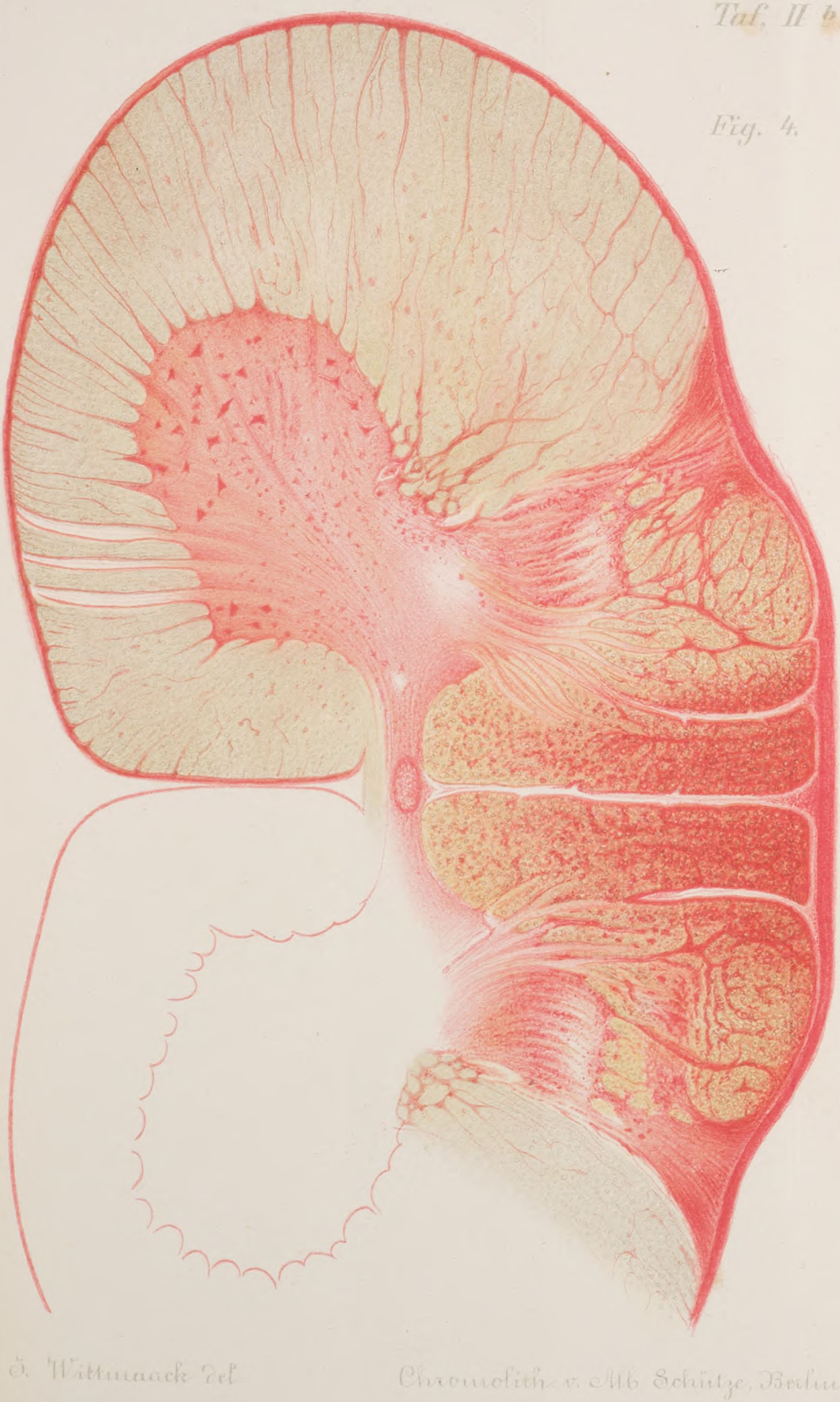


E. Killian u. M. Reutel gez.

Alb. Schütze Lith. Inst. Berlin.

Taf. II b.

Fig. 4.



J. Wittmaack del.

Chromolith. v. Alb. Schütze, Berlin.

Fig. 1.



J. Wittmaack del.

Chromolith v. Alb. Schütze Berlin

Taf. III

Taf. III a.

Fig. 2.



Fig. 2a.

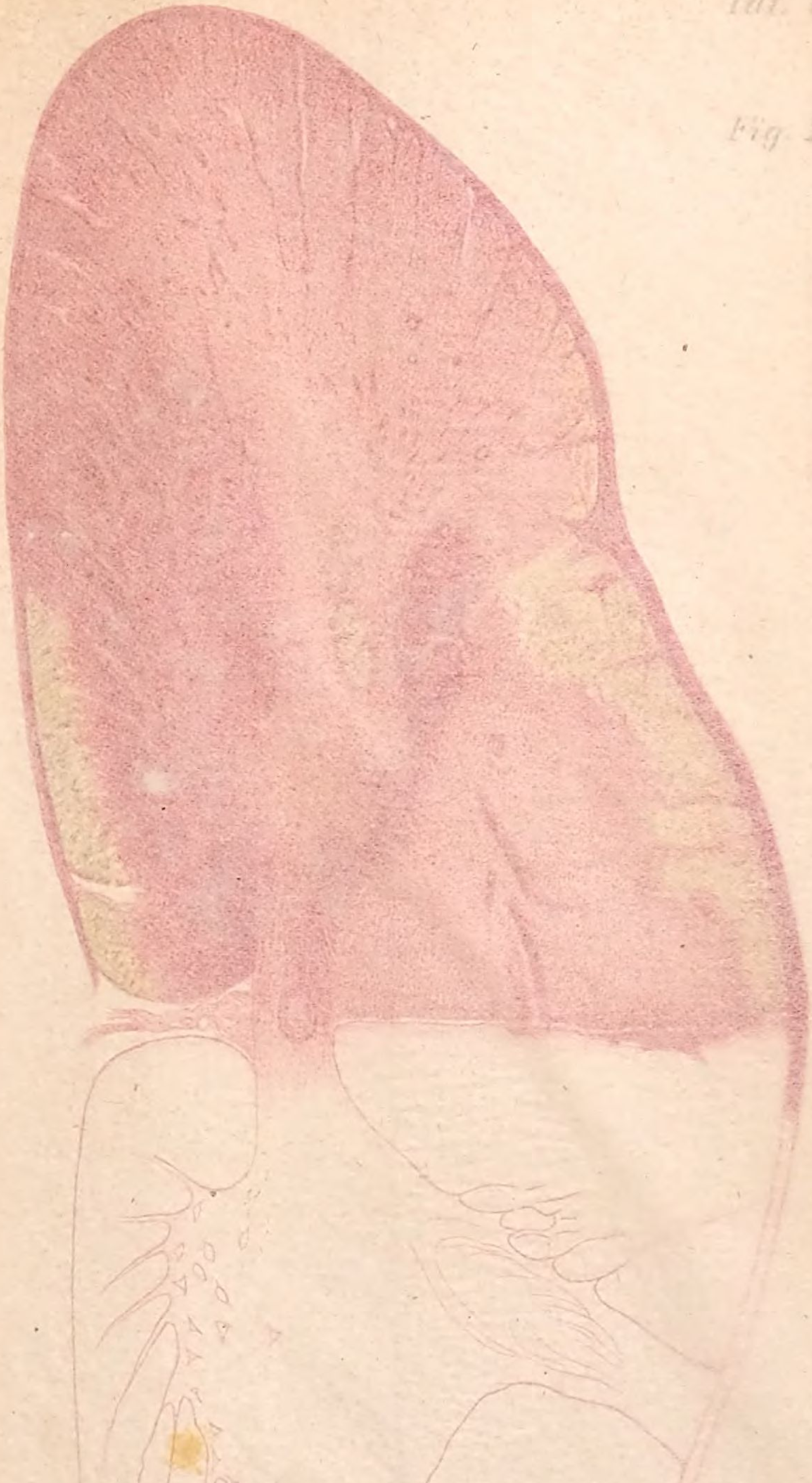


E. Killian del.

Chromolith. v. Alb. Schütze Berlin.

Taf. [illegible]

Fig. 2[illegible]

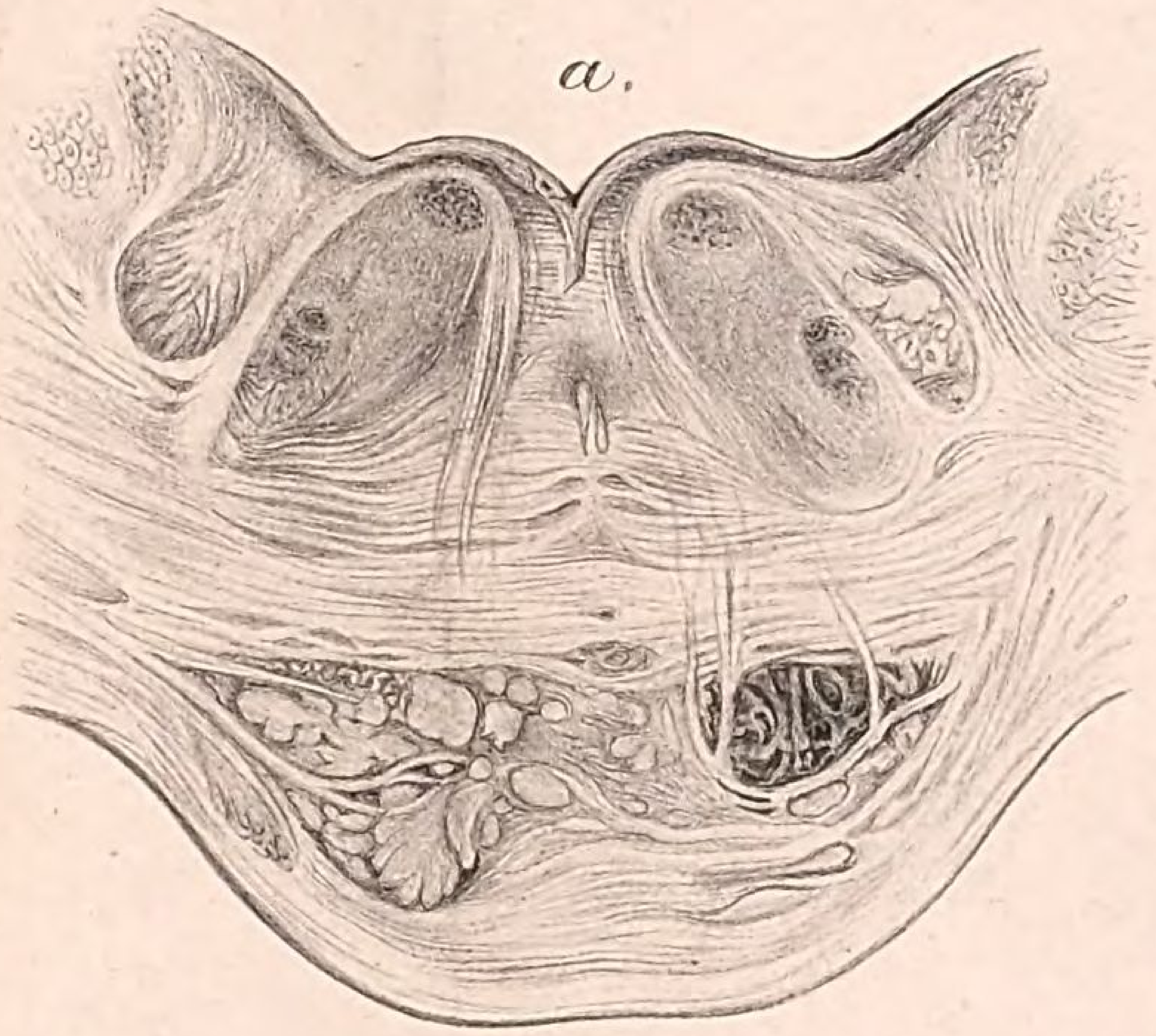


Wittmaack del. Chromolith.

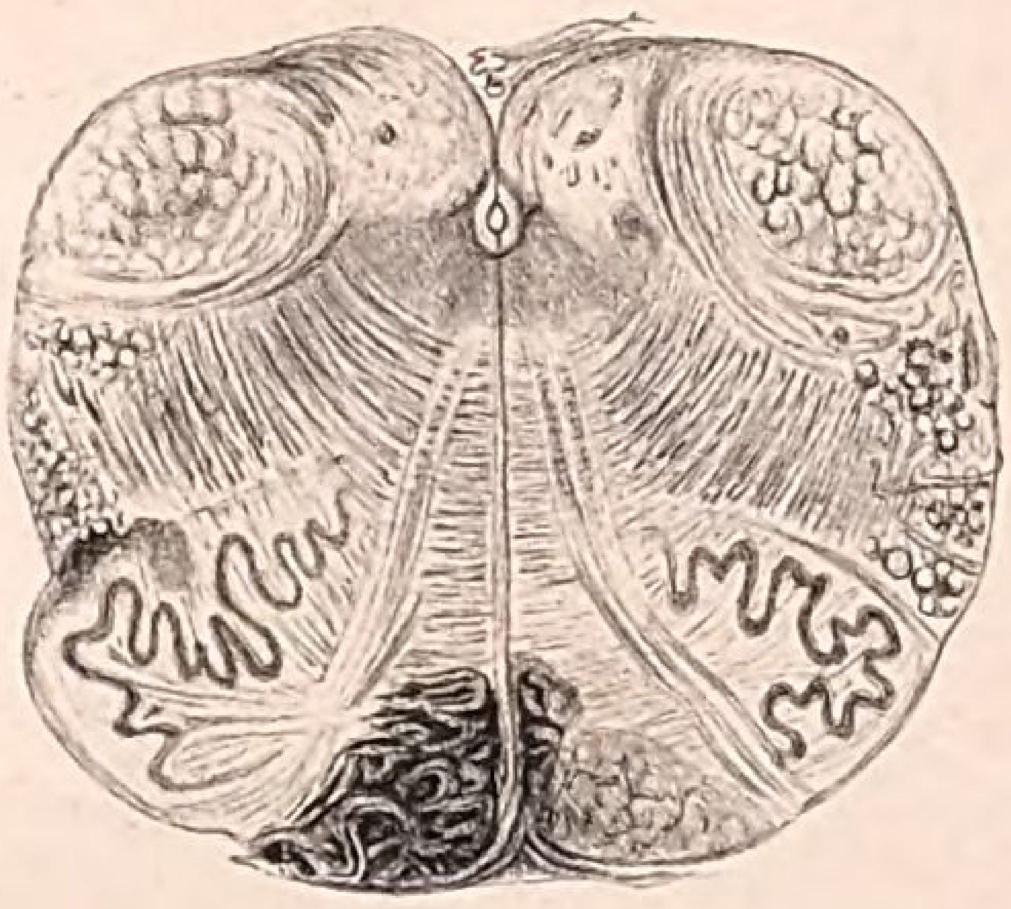
Taf. III c.

Fig. 3.

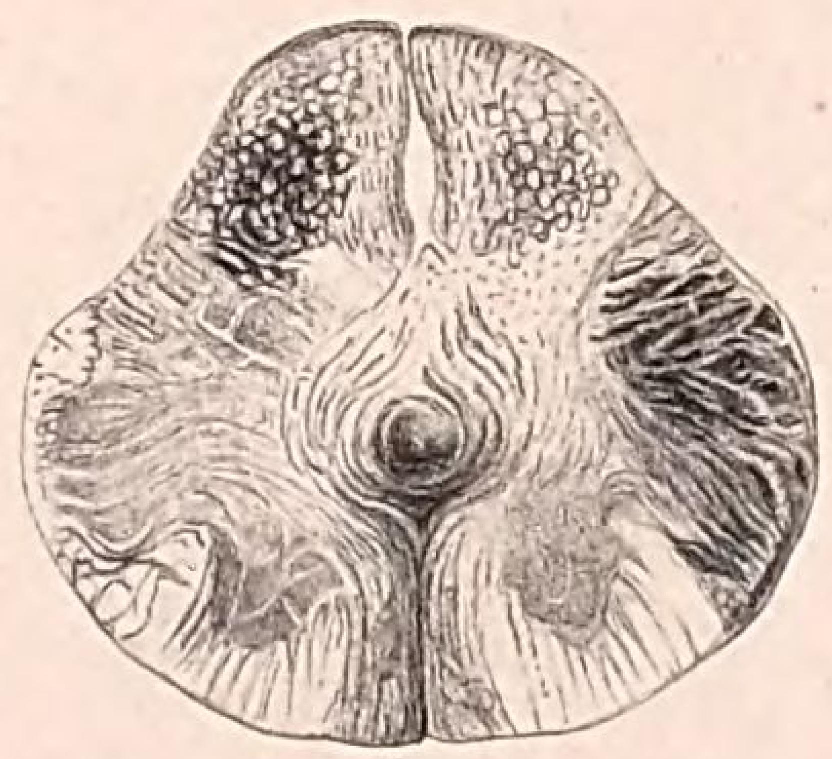
a.



b.



c.



d.



e.



f.



del. E. Killian. Alb. Schütze Lith. Inst. Berlin.

Fig. 6.

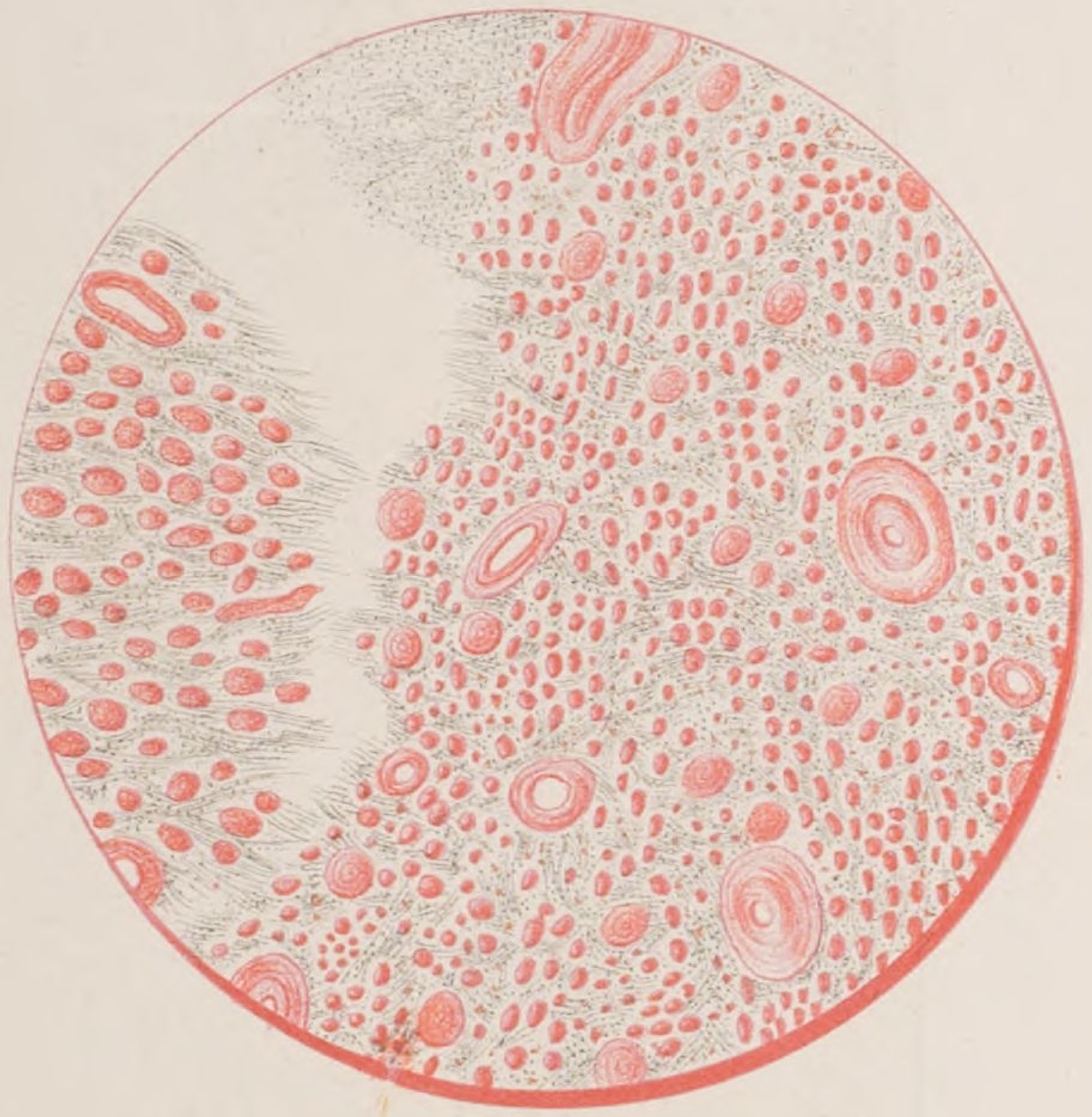


Fig. 7.

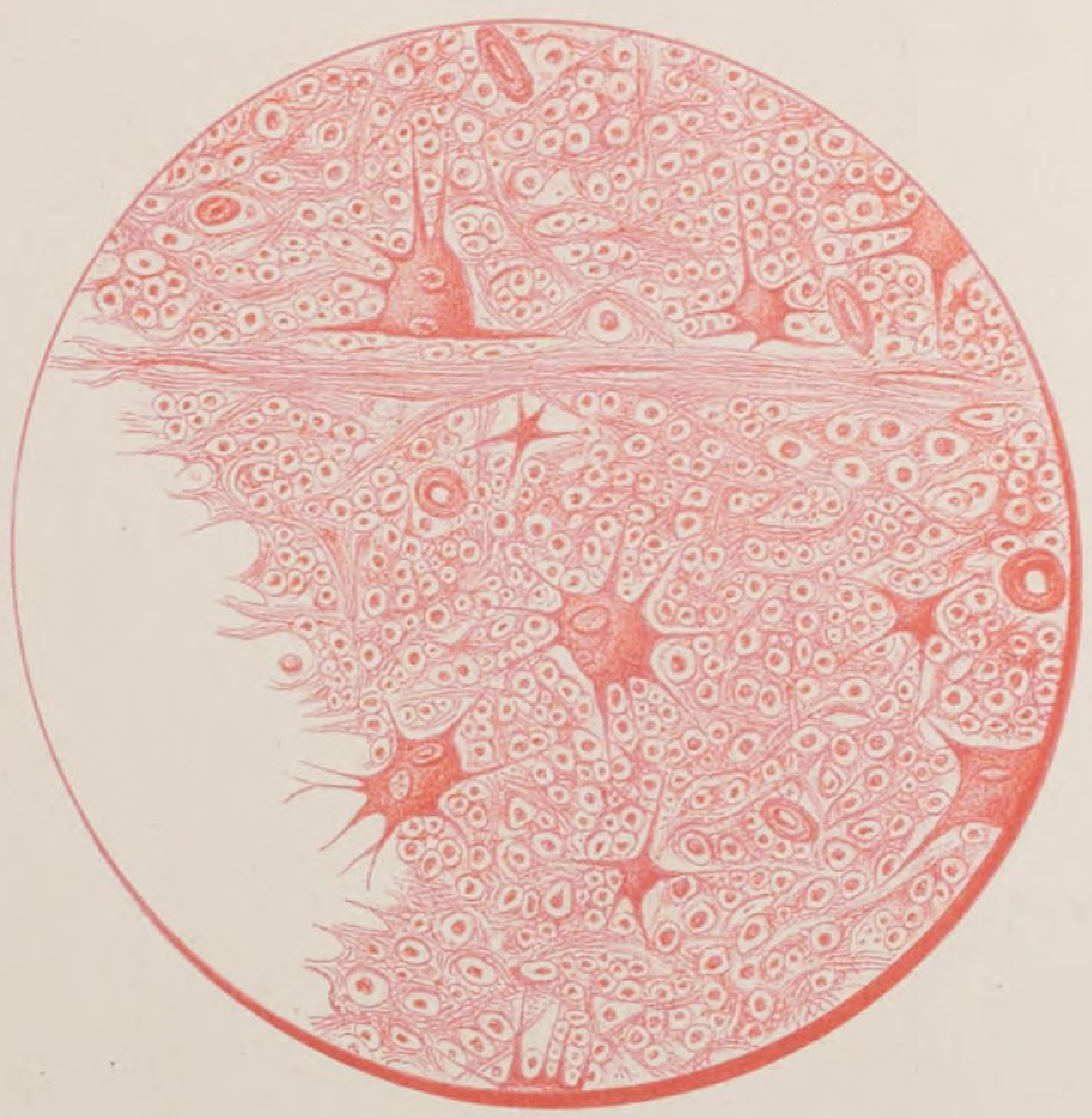


Fig. 5.

1.



2.



3



4.



5



6.

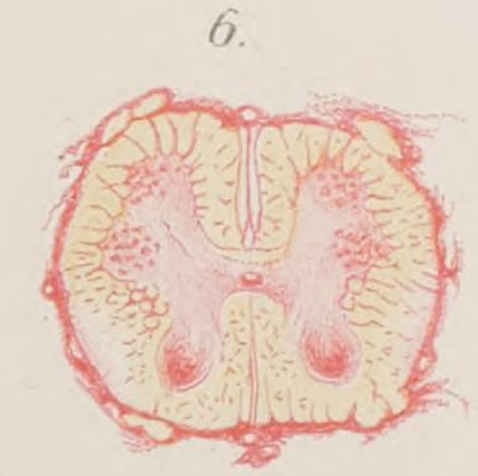
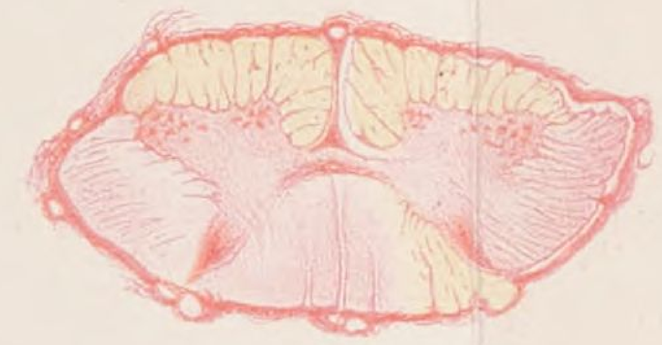


Fig. 4.

1.



2.



3.



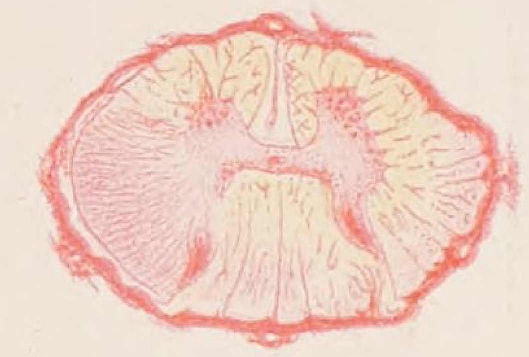
4



5.



6.



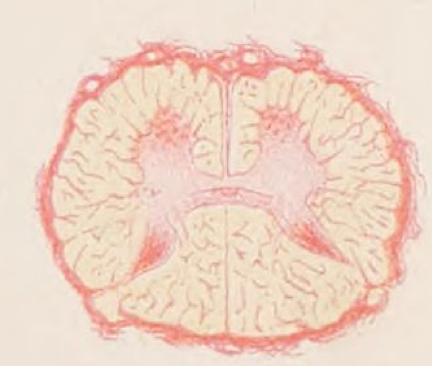
7.



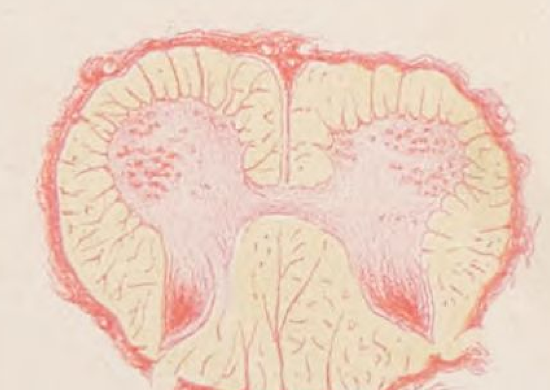
8.



9.



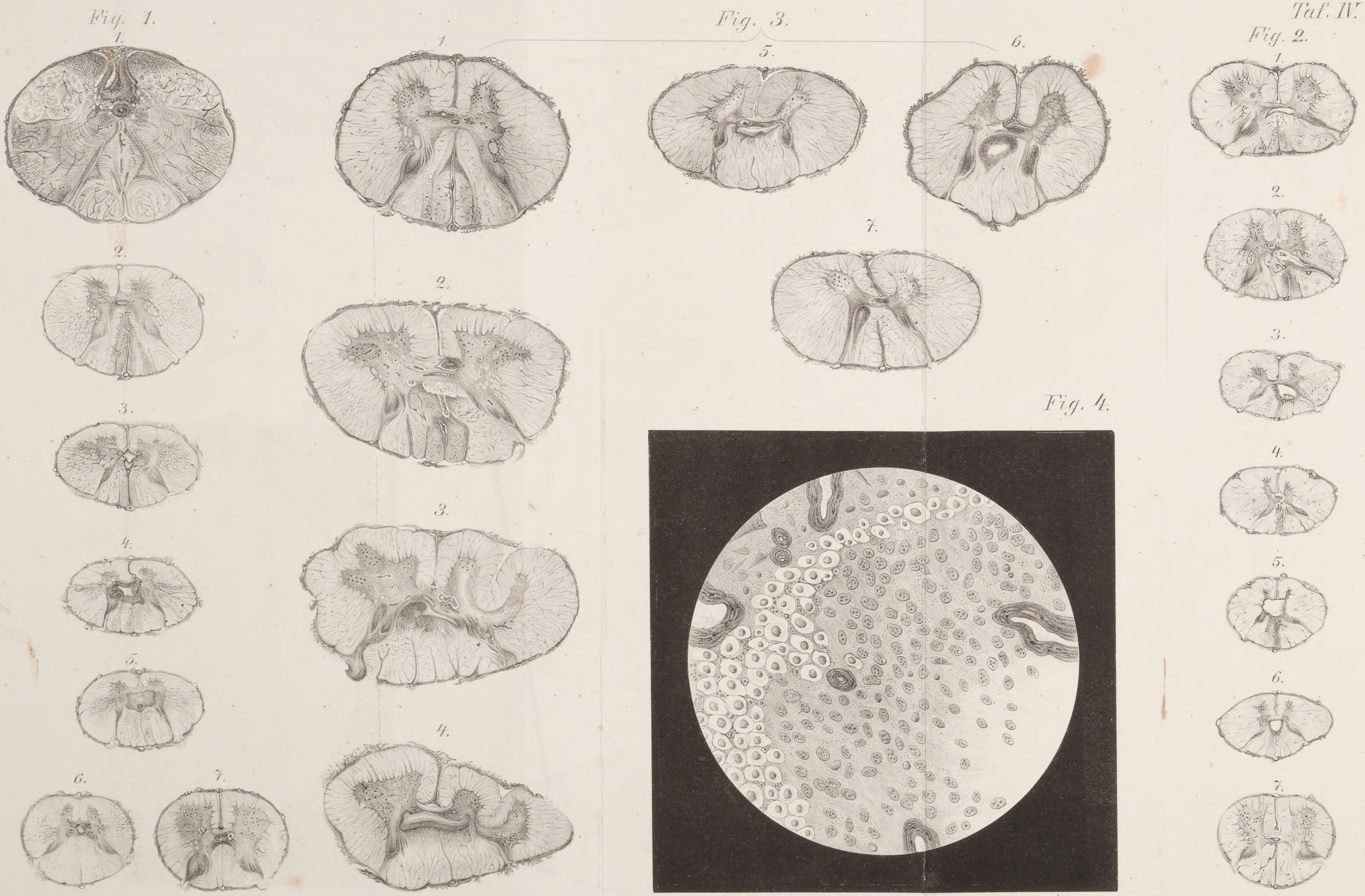
10.



del. E. Killian

Chromolith v. Alb. Schütze in Berlin

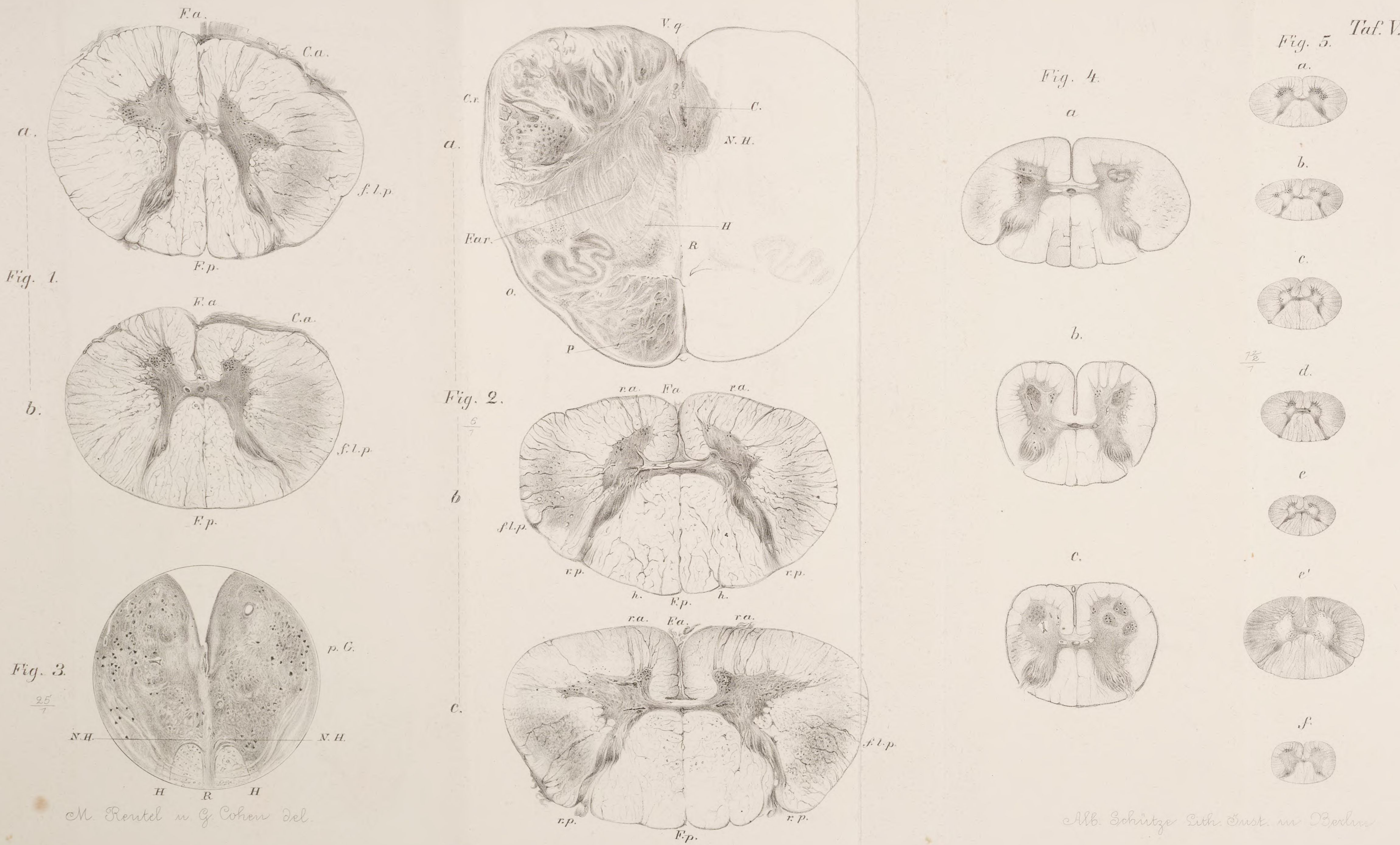
Taf. IV.



Del. E. Killian del.

Alb. Schütze Lith. Inst. in Berlin.

Taf. V.



M. Rentel u. G. Cohen del.

Alb. Schütze Lith. Inst. in Berlin

Taf. V

Fig. 8a.



Fig. 8b.



Fig. 6.

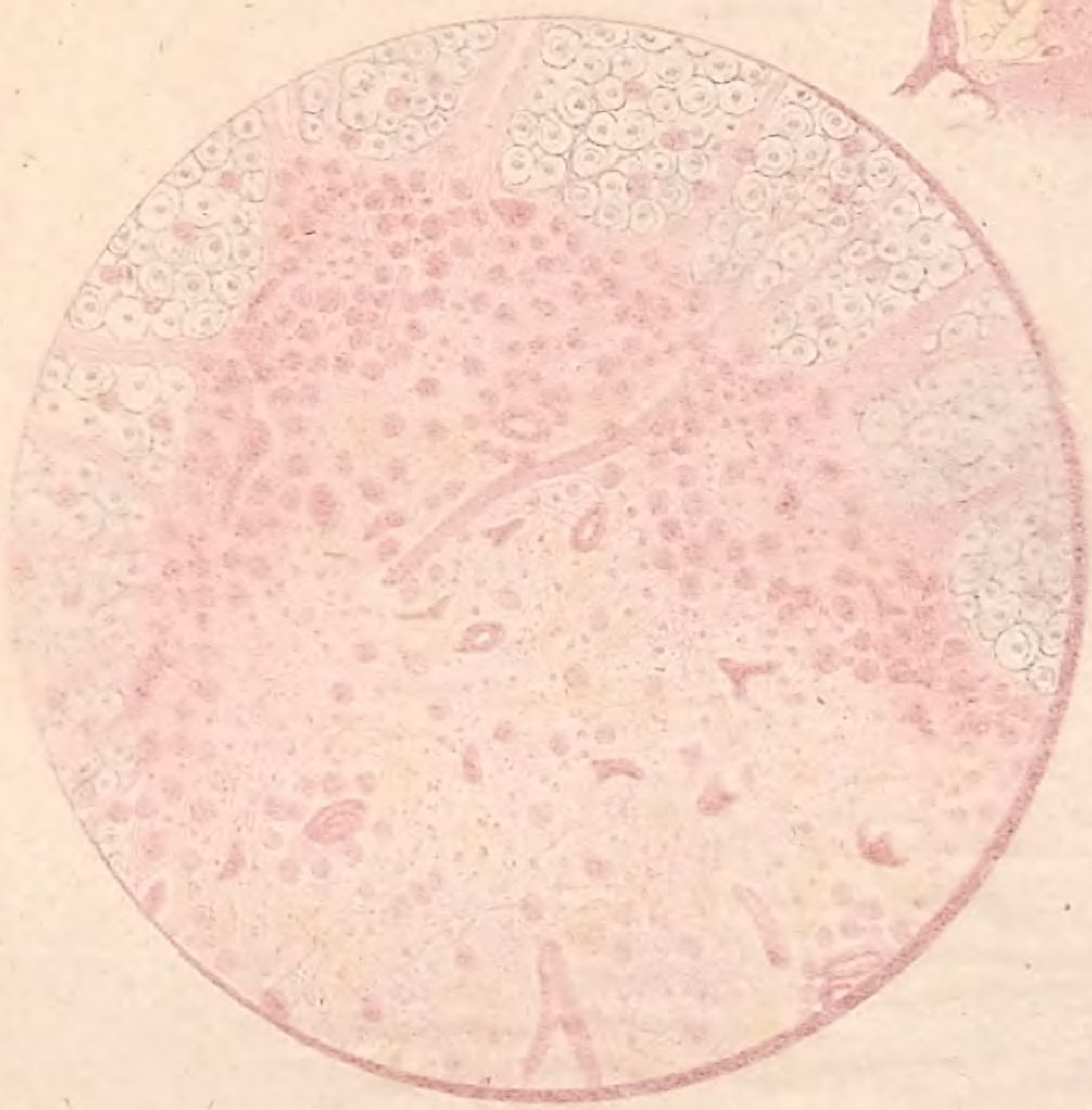


Fig. 7a



Fig. 7b.



Killian del. Chromolith. v. Alb. Schütze in Berlin

BSB Bayerische StaatsBibliothek
MDZ Münchener DigitalisierungsZentrum Digitale Bibliothek

Leyden, Ernst <<von>>,

Klinik der Rückenmarks-Krankheiten

Bd.: Zweiter Band

1876

Bamberg, Staatsbibliothek -- M.o.891(2#2
urn:nbn:de:bvb:12-bsb11906805-5